

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1934

THÈSE

N° 638

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Elias WECHSLER

Né le 6 novembre 1906 à Pascani (Roumanie)

LE MONGOLISME
ÉTUDE CLINIQUE ET TRAITEMENT

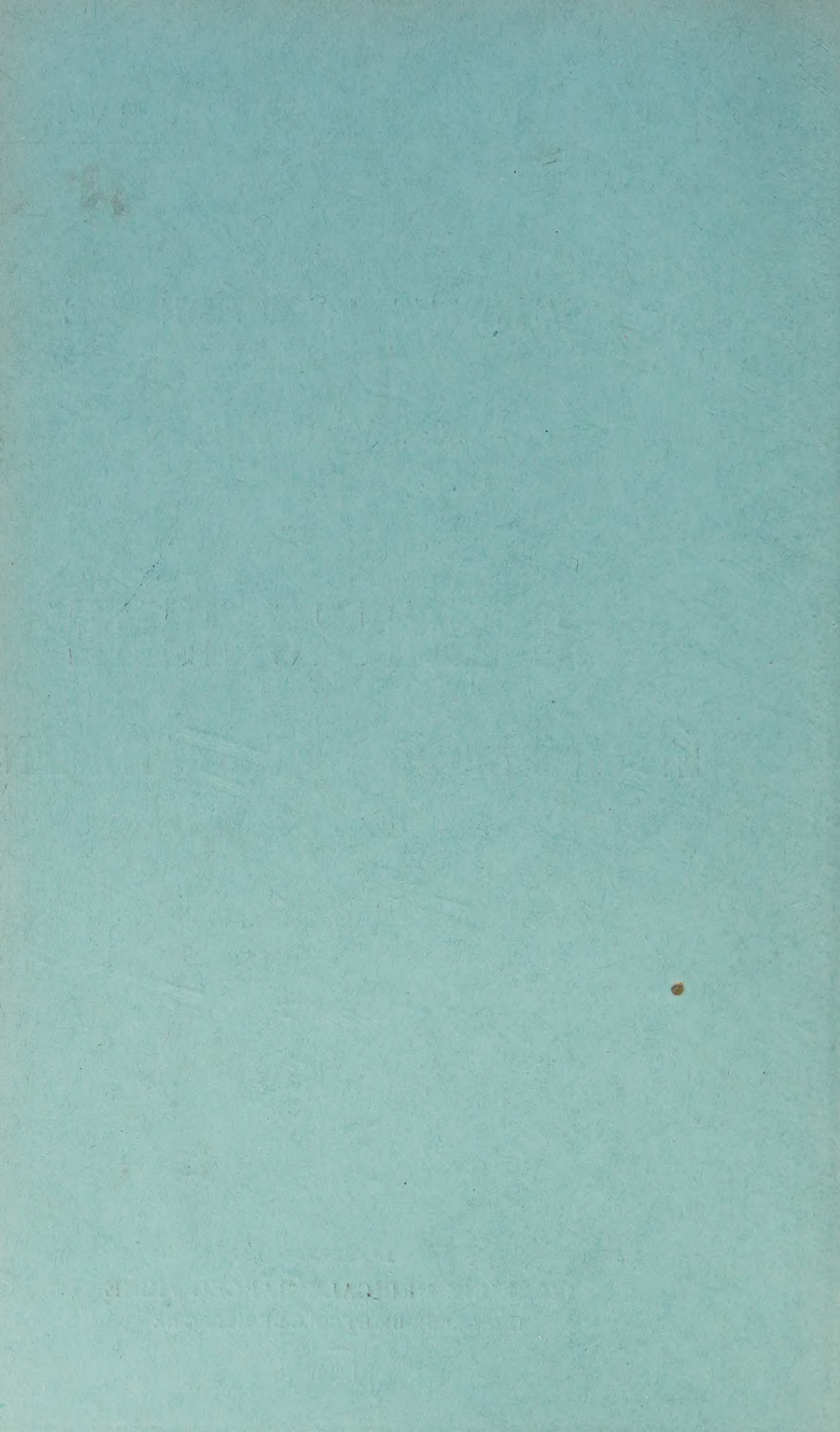
Président : M. NOBÉCOURT, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNE

11 & 13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

1934



THÈSE
POUR LE DOCTORAT
EN MÉDECINE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1934

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Elias WECHSLER

Né le 6 novembre 1906 à Pascani (Roumanie)

LE MONGOLISME

ÉTUDE CLINIQUE ET TRAITEMENT

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNE

11 & 13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

1934

LE DOYEN : G. ROUSSY

I. — PROFESSEURS

Anatomie	MM.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale.	ROUVIERE.
Physiologie.....	PROUST.
Physique médicale	Léon BINET.
Chimie médicale	STROHL.
Bactériologie	DESGREZ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	Robert DEBRE.
Pathologie et thérapeutique générales	BRUMPT.
Pathologie médicale.....	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CLERC.
Anatomie pathologique	CHEVASSU.
Histologie	ROUSSY.
Pharmacologie et matière médicale	CHAMPY.
Thérapeutique	TIFFENEAU.
Hygiène et médecine préventive.....	LOEPER.
Médecine légale	TANON.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	BALTHAZARD.
Pathologie expérimentale et comparée.....	LAIGNEL-LAVASTINE.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	FIESSINGER.
	Maurice VILLARET
Clinique médicale	ACHARD.
	BEZANÇON.
	CARNOT.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale.....	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique.....	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements.....	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologie.....	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique.....	SERGENT.
Clinique de la tuberculose.....	Leon BERNARD.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE. Neurologie et Psychiatrie.
 BENARD (Henri) Pathologie médicale.
 BERNARD (E.) Pathologie médicale.
 BOULIN..... Pathologie médicale.
 BROCC..... Pathologie chirurgicale
 BULLIARD..... Histologie.
 CATHALA..... Pathologie médicale.
 CHABROL..... Pathologie médicale.
 CHEVALLIER.. Pathologie médicale.
 DOGNON..... Physique.
 DONZELOT.... Pathologie médicale.
 FEY..... Urologie.
 GALLIARD.... Parasitologie.
 GASTINEL.... Bactériologie.
 GATELLIER... Pathologie chirurgicale
 DE GAUDART D'ALLAINES Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET..... Physiologie.
 GIROUD..... Histologie.
 HAGUENEAU... Pathologie médicale.
 HALPHEN..... Oto-rhino Laryng.
 HAZARD..... Pharmacologie.
 HUGUENIN.... Anatomie pathologique
 JOANNON..... Hygiène.
 LABBE (Henri). Chimie biologique.
 LACOMME..... Obstétrique.
 LANTUEJOUL. Obstétrique.

MM-

LAROCHE (Guy) Pathologie médicale
 LEMAIRE..... Pathologie expérimentale.
 LEVEUF..... Pathologie chirurgicale
 Mlle J. LEVY.. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI Neurologie et Psychiatrie.
 MOREAU..... Pathologie médicale.
 MOULONGUET. Pathologie chirurgicale
 MOUQUIN..... Pathologie médicale.
 OBERLING.... Anatomie pathologique
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgicale
 PIEDELIEVRE . Médecine légale.
 PORTES..... Obstétrique.
 QUENU..... Pathologie chirurgicale
 RICHET..... Physiologie.
 SANNIE..... Chimie biologique.
 SENEQUE..... Pathologie chirurgicale
 SEZARY..... Dermatologie et syphiligraphie.
 TROISIER..... Pathologie expérimentale
 TURPIN..... Pathologie médicale.
 VALLERY-RADOT
 (Pasteur) ... Pathologie médicale.
 VELTER..... Ophtalmologie.
 VIGNES..... Obstétrique.
 WILMOTH..... Pathologie chirurgicale

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.

ALGLAVE..... Pathologie chirurgicale
 BUSQUET..... Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.

MM.

LEROUX..... Anatomie pathologique
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 ZIMMERN..... Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

MM.
 ABRAMI Clinique médicale.
 AUBERTIN..... Clinique médicale.
 BRULE Clinique médicale.
 CHIRAY Clinique médicale.
 DUVOIR Clinique médicale.
 HARVIER..... Clinique médicale.
 LIAN Clinique médicale.

MM.
 GUENIOT..... Clinique obstétricale.
 LE LORIER Clinique obstétricale.
 LEVY-SOLAL ... Clinique obstétricale.
 METZGER..... Clinique obstétricale

MM.
 BASSET Clinique chirurgicale.
 CADENAT Clinique chirurgicale.
 HEITZ-BOYER.. Clinique chirurgicale.
 MOCQUOT Clinique chirurgicale.
 MOURE Clinique chirurgicale.
 SCHWARTZ Clinique chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.
 CHAILLEY-BERT, agrégé..... Education Physique.
 FREY..... Stomatologie.
 LEDOUX-LEBARD..... Radiologie clinique.
 WEILL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON FRERE

A MA MERE ET A MON PERE

En témoignage de ma
grande affection et de ma vive
reconnaissance pour tout ce
qu'ils ont fait pour moi.

A MES SOEURS

A MES FRERES

A MES AMIS

A MES AMIS ANTOINETTE ET VICTOR ERGAS

Qu'ils trouvent ici, pour
leur amitié et leur délicate
bonté envers moi, l'expression
sincère de mon grand dévoue-
ment et de ma vive sympathie.

A MES AMIS STELLA ET MICOU ERGAS

En témoignage de mon
amitié.

A TOUS LES MIENS

A MON PRESIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur NOBECOURT

Professeur de Clinique Médicale Infantile

Médecin de l'Hôpital Enfants Malades

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

Qui a bien voulu nous
faire grand honneur d'accep-
ter la présidence de cette
thèse, et dans le service duquel
j'ai toujours reçu un accueil
si bienveillant.

En hommage de notre
respectueuse gratitude.

A MON MAITRE
MONSIEUR LE DOCTEUR WEILL-HALLÉN
Médecin de l'Hôpital Enfants Malades

Qui nous a inspiré le sujet
de ce travail, nous a toujours
guidé et aidé de ses conseils
Hommage de notre vive
reconnaissance et de notre
respectueuse affection.

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. TURPIN
Professeur Agrégé
Médecin de l'Hôpital Hérold.

Remerciements chaleureux
pour toutes les indications
qu'il a bien voulu nous
donner.

A NOS MAITRES
DES HOPITAUX
ET DE LA FACULTE DE MONTPELLIER

A NOS MAITRES
DES HOPITAUX ET DE LA FACULTE DE PARIS

CHAPITRE I

INTRODUCTION

Dans le monde des imbéciles et des arriérés, il faut faire une place à part aux mongoliens, ces petits êtres énigmatiques et singuliers, frappant autant par leur visage caractéristique, asiatique, que par la forme de leur arriération mentale.

L'incurabilité presque absolue de cette variété d'idiotie congénitale, le mystère qui l'entoure et le secret presque entier de son origine et de ses causes premières, de sa nature et de son déterminisme, ont soulevé la curiosité des cliniciens et des chercheurs.

Comme depuis 1866, il semble avoir été étudié surtout depuis la guerre, ce qui témoigne de la fréquence accrue de cette étrange affection.

La question du mongolisme, qui n'a pas encore quitté le domaine de la recherche scientifique est plus que jamais à l'ordre du jour, et l'intérêt qu'elle soulève va en grandissant.

Le problème non résolu de ses causes premières

captive l'attention de nombreux hommes de science et si, notre ignorance demeure toujours entière, on peut espérer que cette région mystérieuse de la connaissance qui garde entièrement le secret de la vérité pathogénique, ne saurait rester longtemps encore inviolée.

Nous avons cherché dans notre travail de contribuer à l'avancement de cette question, en apportant une description clinique complète, en discutant les différentes théories si controversées de l'étiologie et de la pathogénie. Nous avons insisté dans le chapitre du traitement, pour en tirer quelques conclusions utiles en ce qui concerne une thérapeutique active et une prophylaxie efficace.

CHAPITRE II

HISTORIQUE

En 1866, Langdon Down, médecin anglais, décrit pour la première fois cette forme d'imbécillité. Ce qui l'avait frappé c'était la physionomie des petits atteints ; il comparait leur visage à celui des hommes de race Mongole, Chinois ou Japonais. Il donne la première description de cette anomalie congénitale sous le nom « Mongolian imbecillity » (dans les *Clinical Lectures and Report of the London Hospital*). Il pensait que cet état dépend d'une anomalie réversible, sorte de retour vers le type ancestral fort lointain. Le mérite de ce médecin anglais est d'avoir simplement baptisé la maladie, car vingt ans auparavant Seguin (1846) publiait deux observations tout à fait typiques de mongolisme.

L'affection fut étudiée dans les pays de langue anglaise par Mitchell, en 1876, Schuttelworth en 1881, Telford-Smith en 1896, Irland en 1898.

Neumann, en Allemagne publia les premières observations en 1899.

En France, c'est Bourneville, en 1901, qui nous l'a fait connaître ; c'est à lui que revient le mérite de l'avoir nettement distinguée de l'idiotie myxoedemateuse.

M. J. Comby publia en 1903, la première étude sur cette question. Il écrit lui-même, un peu plus tard : « jusqu'en 1904 l'idiotie Mongolienne était ignorée des pédiatres Français, exception faite des cas réunis par Bourneville à Bicêtre. Jusqu'à cette époque on parlait de rachitisme, de myxoedème, de crétinisme sporadique ».

En 1905, Desgeorges écrit sa thèse, inspirée par Bourneville, sur « *L'idiotie Mongolienne* », Sérís, en 1906, écrit la sienne inspirée par M. Comby, sur « *Le Mongolisme Infantile* ». En 1907 M. Apert apporte ses observations dans le « *Traité des Maladies familiales et des maladies congénitales* ». En 1908 Mlle Lutrovnick écrit sa thèse, sur « *Les manifestations Mongoloïdes chez les enfants européens* ».

En 1909, M. Babonneix présente l'observation anatomique d'un cerveau de pseudo-mongolien et défend l'hypothèse d'une origine syphilitique.

En France les publications de MM. Comby, Apert, Marfan, Babonneix, Turpin, Thèse de Deguy, de Pollet, de Dop, de Laguzet, ont enrichi l'étude de cette affection.

A l'étranger : en Angleterre, les noms de Stewart

(1905), de Hill (1908) de Schuttleworth, de Crookshank en 1913, de Weber en 1917, de Thursfield en 1921, de Kollston doivent être retenus parmi beaucoup d'autres.

En Allemagne les auteurs ont fait des recherches et les noms de Siegert, Dollinger, Ficher, Vogt, Unger, Kassowitz etc. ne sont pas parmi les moins connus.

En Hollande nous citerons les noms de Bolk, Murk-Jansen, Halbertsma et Von der Scheer.

En Italie, Berlinz, Cazzolino, Pentagna, Verga se sont particulièrement occupés de la question.

En Espagne, nous citerons Zubiraretta, Vivaldo et Barrencos, S. Cavengt, Valasco Blanco etc...

Aux Etats-Unis, les premières publications datent de 1917. Les travaux de H. C. Stevens, de Mac Clelland et Ruth, de H. Goddard, de Harmann, de Mac Clelland ont fait des contributions à l'étude du mongolisme.

CHAPITRE III

ETUDE CLINIQUE

C'est en 1866 que le médecin anglais, Sir John Langdon Down, décrit pour la première fois cette forme d'imbécillité. Il comparaît leur visage à celui des hommes de race mongole, Chinois ou Japonais et lui donna le nom de « Mongolian Imbecillity ».

Deux grands symptômes caractérisent cette affection: 1.) l'aspect du visage et 2) une débilité intellectuelle à caractères spéciaux.

Le faciès est typique et ils se ressemblent tous comme s'ils étaient de la même famille. Lorsqu'on a vu un mongolien, on les a tous vus. Ce faciès est déjà appréciable à la naissance. On cite le mot d'une grand'mère qui, voyant son petit-fils nouveau-né s'écria : « C'est un petit Chinois ».

Leur visage est aplati et rond mais pas « en pleine lune » comme chez les myxoedémateux. Les yeux sont caractéristiques, ils sont petits, les orbites sont plus écartées l'une de l'autre, que normalement. La fente palpébrale est étroite « yeux en amande » et

oblique de bas en haut et de dedans en dehors. Les paupières minces, sont souvent le siège d'une inflammation chronique et leurs bords portent assez souvent des squames furfuracées. Il existe presque toujours de l'épicanthus, c'est-à-dire que le grand angle de l'œil est occupé par un repli vertical semi-lunaire, formant comme une troisième paupière et rappelant la bride mongolienne de la race jaune. Les orbites sont écartées et l'arcade sourcillière est peu saillante. Les globes oculaires sont animés des mouvements parfois irréguliers, avec secousses nystagmiformes. Dans quelques cas on peut constater un strabisme.

La racine du nez est fortement déprimée et la formation de l'épicanthus a été attribuée à ce que dans cette région, la peau est trop large pour la surface osseuse qu'elle a à recouvrir. Les narines sont larges, ouvertes en avant et en bas.

La tête petite et ronde, les diamètres du crâne sont égaux et la brachycéphalie est manifeste. Le front légèrement proéminent sur la ligne médiane, au niveau de la suture métopique ne présente pas de saillie des bosses latérales. Les fosses temporales sont saillantes, l'occiput est plat et donne l'impression qu'il se continue en ligne droite avec le dos. Les cheveux sont souvent abondants et non pas rares et secs comme chez le myxoédémateux.

La bouche est entr'ouverte, les lèvres sont grosses,

donnant à la bouche un aspect particulier « en museau ». La langue est au dehors, elle est parfois augmentée de volume ; elle est souvent fissurée ; les fissures sont profondes surtout dans le sens transversal, réalisant l'aspect de la « langue scrotale ». Cette langue scrotale est un signe caractéristique de mongolisme, mais on la trouve encore chez les hérédosyphilitiques et même chez des gens normaux.

Le prognatisme inférieur est assez fréquent et « la mâchoire offre une forme plus arrondie et plus saillante latéralement que chez un enfant normal » (Steward).

Il se produit un retard considérable dans l'apparition des dents, certains peuvent manquer définitivement. La dentition est irrégulière et la carie fréquente et précoce. La première dentition est très tardive et Kate et Rousseau donnent les chiffres suivants :

Chez 56 enfants, la première dent apparut entre 8 et 10 mois.

Chez 54 enfants la première dent apparut entre 1 an et deux ans.

Chez 10 enfants la première dent apparut entre 2 et 4 ans.

L'apparition des dents est irrégulière car les molaires précèdent souvent les incisives. On a pu voir l'apparition précoce de la première dent, mais l'évo-

lution ultérieure a toujours un retard marqué. Des-georges présente une observation dans laquelle la première dent apparut à 7 mois, mais la dentition n'était pas complète à 7 ans.

La seconde dentition est souvent plus régulière, mais aussi retardée et parfois incomplète. Les dents sont petites, pointues et disposées irrégulièrement.

La respiration est bruyante pendant le sommeil et parfois même pendant la veille, ce qui est dû surtout au retrécissement des fosses nasales, dont l'effet est aggravé par l'existence très fréquente de végétations adénoïdes.

Les oreilles de l'enfant mongolien sont caractéristiques. Le pavillon est petit, mou, avec peu de relief, mal ourlé ; le lobule peut faire défaut et cette privation du lobule donne l'aspect d'une « oreille de singe ».

La peau du visage est souvent de teinte grisâtre, marbrée de tâches rouges aux pommettes et au menton.

A ce faciès si typique, s'associe l'insuffisance mentale à caractères spéciaux.

Tous les mongoliens sont des arriérés, mais l'idiotie complète est rare. Dans la majorité des cas, il s'agit d'une insuffisance mentale plus ou moins marquée. La constatation du déficit intellectuel ne peut être faite que lorsque l'enfant est déjà un peu âgé. Mais il n'est pas difficile de constater que le nouveau-né

mongolien n'est pas comme le nouveau-né normal. On relève des anomalies dès les premiers jours : le nourrisson mongolien pleure peu, il ne demande pas à téter ou il est incapable d'accomplir cet acte ; il faut alors le nourrir à la cuillère ou à la sonde.

Il paraît insensible aux excitations extérieures, il ne sourit pas, vers 4 ou 5 mois, comme on le voit chez le nourrisson normal. Quand il pleure ou crie, ce qui est assez rare, il le fait sans grand bruit.

Le mongolien a un retard considérable pour parler ; il ne parle guère qu'après 3 ans. La voix est gutturale et sourde. La parole est rapide, précipitée, mal articulée. Il fait des phrases courtes et sans suite. Il arrive de demander à satisfaire ses besoins.

A l'âge de 3 ou 4 ans le développement intellectuel apparaît, mais reste toujours rudimentaire. La mémoire est meilleure mais elle est souvent inconsciente. Certains mongoliens aiment la musique, retiennent des fragments de mélodies et dansent quand ils les entendent. L'instinct d'imitation est très vif.

L'infériorité d'une grande faculté intellectuelle est manifeste : c'est le manque d'attention. L'attention spontanée est chez eux très instable ; en quelques secondes le visage sourit, devient grave, ou fait des grimaces. Ils n'ont pas le sentiment du danger et ils doivent être surveillés dans leur entourage.

L'attention volontaire est presque nulle, et c'est

la cause pour laquelle beaucoup de mongoliens ne sont pas éduquables.

Ils apprennent difficilement à lire et à écrire et ils n'ont aucune aptitude pour le calcul.

Les mongoliens sont affectueux pour leurs parents, ils sont timides, entêtés, capricieux, se mettent facilement en colère. En général, ils sont silencieux, ne pleurent pas, rient rarement à grand bruit.

A côté de ces deux grands symptômes, l'aspect mongolien et la débilité mentale, il existe d'autres anomalies chez les mongoliens.

La peau est sèche, molle et sans élasticité, les membres sont un peu courts et trapus. Les mains sont larges, en battoir, les doigts sont courts, épais, carrés à leurs extrémités. Le pouce et l'auriculaire sont notablement plus petits que les autres. On peut constater l'égalité des trois doigts, comme chez les achondroplasiques. On l'a appelée : « la main idiote ». A la paume de la main on peut voir les deux plis cutanés inférieurs se réunir comme chez les singes.

L'hypotonie musculaire est très accusée et la laxité des articulations permettent les mouvements d'acrobate ; le mongolien peut mettre les orteils derrière la tête. On les a appelé : enfants caoutchouc.

Le ventre est flasque, étalé et on peut constater avec une assez grande fréquence une hernie ombilicale.

Le mongolien marche tardivement, le premier pas

n'est fait qu'après deux ans. Ce retard de la marche est du en partie à l'hypotonie musculaire.

Les troubles généraux du développement s'accompagnent d'un retard de l'évolution sexuelle. Bourneville disait que chez les rares mongoliens qui vivent assez longtemps, la puberté s'établit dans des conditions normales et que parfois elle est même en avance. La clinique nous a montré que la puberté n'apparaît pas chez les mongoliens et ils restent longtemps infantiles. Chez le mâle on constate assez souvent de la cryptorchidie. Le pénis et le scrotum sont presque toujours petits et les testicules souvent atrophiés. Le phimosis est assez fréquent. Les caractères sexuels secondaires apparaissent tardivement chez les mongoliens des deux sexes. L'instinct sexuel reste rudimentaire. Les filles qui deviennent pubères, ont les menstrues qui cessent de bonne heure. Fraser trouva à l'autopsie d'une femme mongolienne de 40 ans, les ovaires et l'utérus très petits. Certaines de ces malades seraient fécondes (d'après MM. Pogue, Lind et Rosenberg).

Les malformations congénitales sont très fréquentes chez les mongoliens, elles peuvent intéresser à peu près tous les organes. Nous allons les étudier rapidement.

Les troubles du développement général sont assez fréquents; les mongoliens ont très souvent la taille

et le poids inférieurs à la normale. Le métabolisme basal paraît augmenté dans 20 % des cas, mais on ne peut tirer aucune conclusion, car son étude est extrêmement difficile chez des sujets qui sont en mouvement continu.

Les hernies, dues à une insuffisance de la paroi abdominale sont très fréquentes ; on peut voir ainsi des hernies ombilicales (les plus fréquentes), hernies inguinales, hernie de la ligne blanche, et moins fréquente l'hernie crurale.

Les malformations congénitales de l'appareil digestif peuvent se voir : sténoses de l'intestin, du duodenum et du pylore.

Les malformations de l'appareil circulatoire : la persistance du trou de Botal donne lieu à une communication interauriculaire ; la communication interventriculaire est causée par l'arrêt du développement de la cloison médiane (maladie de Roger). On peut voir les malformations valvulaires donnant naissance à un rétrécissement ou insuffisance orificielle.

Les malformations génitales : les organes génitaux s'ils sont normaux restent rudimentaires et les caractères sexuels secondaires n'apparaissent que tardivement. L'ectopie testiculaire est fréquente, monorchidie ou cryptorchidie.

Organes des sens : le cristallin peut être modifié

dans sa forme ou dans sa structure : trop bombé : œil myope.

Pas assez bombé : œil hypermetrope.

Les courbures ne sont pas régulières et presque tous les mongoliens sont des astigmatés. La cataracte congénitale peut se voir. L'atrophie du nerf optique est rare, Olivier a observé des altérations de la terminaison intraoculaire du nerf optique et des régions adjacentes des membranes rétiniennes et choroïdiennes (R. Turpin).

Le strabisme est très fréquent chez les mongoliens.

Les autres malformations qu'on trouve souvent sont des malformations de l'ossification, le spina bifida, thorax infundibulaire, orteils palmés, la syndactylie, etc...

Le pronostic

La vie des mongoliens est en général courte, beaucoup meurent dans les premières années ; ils succombent à une maladie infectieuse, le plus souvent à une broncho-pneumonie, ou à la tuberculose. Ils arrivent rarement à l'âge adulte. Les statistiques sur la mortalité donnent : 75 pour 100 avant la puberté et 95 pour cent avant 25 ans.

A l'autopsie des mongoliens on trouve une altération constante : l'hypoplasie de l'écorce cérébrale. Le



Observation n° 23
Service du Dr Weill-Hallé

cerveau est petit, les diamètres et le poids inférieurs à la normale. Les circonvolutions sont larges, aplaties et séparées par des plis peu profonds (microgyrie, lissencéphalie).

Les lésions des glandes endocrines ne sont pas constantes. Le thymus a été trouvé sclérosé et atrophié. Cazzelino apporte une observation où il trouva à l'autopsie d'un mongolien le thymus normal. Les lésions de l'hypophyse ne sont pas nettement définies. MM. Lhermite, Sloboziano et Radovici ont trouvé des lésions du corps thyroïde, des capsules surrénales, du foie et du rein, Le corps thyroïde serait sclérosé, avec une diminution des vésicules colloïdes. Les capsules surrénales étaient très développées dans leur couche corticale, renfermant des formations adénomateuses spongiocytaires ; la médullaire faisait défaut et elle était remplacée par du tissu angiomateux. L'hypoplasie du corps thyroïde est plus fréquente et assez marquée pour provoquer un myxo-œdème fruste associé au mongolisme.

La seule altération constante du mongolisme est d'ordre tératologique, c'est l'hypoplasie de l'écorce cérébrale.

Le diagnostic

Quand on a vu un mongolien, on les a tous vus et le diagnostic est facile, car on le lit sur le visage. Mais les mongoliens étaient confondus avant avec les myœdémateux, car il existe une certaine ressemblance entre les deux.

C'est à Bourneville que revient le mérite d'avoir nettement distingué les deux affections.

Les ressemblances sont superficielles. La face du mongolien est ronde, mais pas « en pleine lune » comme chez le myœdémateux. Chez tous les deux, on peut voir une bouche entr'ouverte et la langue projetée en dehors. Une autre ressemblance c'est le gros ventre mou avec hernie ombilicale. Le retard psychique est beaucoup moins complet chez le mongolien que chez le myœdémateux.

Le diagnostic différentiel est fait avant tout par le faciès et l'aspect des yeux : la fente palpébrale est étroite « yeux en amande » et oblique de bas en haut et de dehors en dedans ; les mouvements des globes oculaires et des paupières sont propres aux mongoliens ; chez les myœdémateux, les paupières et la fente palpébrale sont normales et l'œil est immobile. Le mongolien est très agité. Le myœdémateux, avant d'avoir reçu le traitement thyroïdien, reste

presque immobile ; le visage de ce dernier à une expression idiote et ses mouvements sont très rares. Le mongolien réagit aux excitations extérieures, le myxœdémateux est insensible à tout ce qui l'entoure. Les cheveux du mongolien sont abondants, tandis que chez le myxœdémateux ils sont rares, rudes, secs et cassants. La peau du premier est lâche et non infiltrée ; le second à un épaissement pachydermique des téguments et une infiltration muco-graisseuse (d'où lui vient le nom). Le myxœdémateux non traité reste un nain, tandis que le mongolien, quoique de taille au dessous de la normale, pousse régulièrement. Le traitement opothérapique chez le myxœdémateux fait des merveilles, il transforme rapidement tout l'organisme et fait de lui un enfant normal. Chez le mongolien, le traitement opothérapique ne donne pas de résultat, sauf dans le cas où il y a une association mongolisme + myxœdème fruste où on peut voir une amélioration relative.

CHAPITRE IV

FORMES CLINIQUES

A côté de cette forme caractérisée par les deux grands symptômes, faciès mongolien et arriération intellectuelle, on a observé aussi des formes atténuées, décrites par M. Péhu sous le nom de «Formes Mineures». Ces formes atténuées sont caractérisées par le faciès mongolien fruste et un état intellectuel beaucoup plus développé que chez les mongoliens typiques. Ces formes sont relativement fréquentes et nous les avons constatées parmi nos observations.

Premièrement les traits de la physionomie frappent si on regarde un mongolien typique à côté d'un mongolien atténué. Nous avons pu constater cette différence, avec M. Weill-Hallé, en examinant sept mongoliens à la même consultation. Les différences morphologiques frappent si on regarde plusieurs photographies à la fois. Les photographies publiées par MM. Comby, Schuttleworth, Babonneix, Cazzolino, donnent l'impression d'idiots complets, sans aucun espoir d'éducation ou d'amélioration. Au contraire,

une photographie présentée au Chapitre du Mongolisme par M. Kassowitz à la page 40 de son mémoire de 1902, reproduit un mongolien très atténué et qui n'a pas la physionomie d'un idiot complet. Une autre photographie publiée par M. Comby (page 213 de son mémoire de 1906) reproduit un mongolien atténué car on peut lire sur son visage l'expression d'une certaine attention.

Au point de vue intellectuel les auteurs ont été frappés, par la différence qui existe entre les mongoliens.

M. Pehu reproduit dans son article publié dans le « *Journal de Médecine de Lyon*, 20 février 1923 », l'article d'un médecin anglais Schuttleworth, qui a étudié particulièrement ce sujet et qui dit : Les particularités mentales varient avec le degré du mongolisme qui peut être superficiel ou profond. J'ai vu des cas caractérisés par un peu de mongolisme et seulement quelques stigmates physiques. Mais dans tous, on constate certaines caractéristiques mentales telles : retard général, manque du langage, souvent un goût pour le rythme musical et habituellement un état d'esprit placide, quoique dans certains cas, existe une sorte d'obstination qui ne cède qu'à une tactique pleine de tact, une tendance à faire des grimaces avec contraction frontale, avancer et tirer la langue, strabisme passager ; des tics mimiques sont d'autres signes particuliers de leur action ».

M. Péhu reproduit en partie l'article suivant de M. Cruchet : « Quoi qu'on en ait dit, l'idiotie profonde n'est pas la seule observée, on peut rencontrer aussi l'idiotie légère et les diverses formes de l'imbécillité ».

Il est donc bien certain qu'à côté de la forme classique il existe une forme de mongolisme atténuée.

Toujours dans cette forme « mineure » on constate un état intellectuel anormal. Ils sont en retard avec le langage, mais commencent à se développer vers l'âge de trois ans et font des progrès remarquables. Une de nos petites mongoliennes (observation XVIII) nous a paru presque normale au point de vue intellectuel. En effet, elle répond avec exactitude à toutes les questions mises et a une très bonne mémoire.

Les anomalies physiques ne sont pas très accentuées chez ces enfants. La taille est à peu près normale. Le crâne peu brachycéphale.

Pas de malformation congénitale et la hernie ombilicale manque. La constipation qui est très fréquente chez les mongoliens typiques est très atténuée chez les autres.

Le diagnostic de cette forme atténuée est facile à faire car le faciès mongolien, s'il n'est pas au complet, se caractérise par les yeux, la direction de leurs axes et la racine du nez aplatie. Mais cette constatation

physique peu ne pas s'accompagner d'un retard intellectuel complet.

Nous pensons que pour ces formes atténuées, un traitement bien conduit et surtout une bonne éducation pourrait donner des grandes améliorations et faire de ces petits des individus sociables.

CHAPITRE V

ETIOLOGIE — PATHOGENIE

Nous nous proposons d'étudier dans ce chapitre l'étiologie du mongolisme. Si on ne discute plus aujourd'hui sur la clinique et le diagnostic de cette anomalie congénitale, par contre, une grande obscurité plane encore sur son étiologie.

a.) **Langdon Down**, qui avait baptisé cette anomalie sous le nom qui est resté encore aujourd'hui, avait pensé que le mongolisme est une anomalie réversible, sorte de retour vers le type ancestral fort lointain. Crookshank reprend ensuite cette théorie, et dit que le mongolisme est une anomalie réversible plus accentuée et rapproche le mongolien de l'ourang-outang. Cette théorie a été complètement abandonnée.

b.) **Théorie de la compression par l'oligoamnios.**

Cette théorie a été défendue par Van den Scheer, qui disait que le manque du liquide amniotique

agit par une compression sur l'embryon qui se tasse et les autres parties comprimant la face, le crâne et le nez, les déprime et donne naissance au faciès mongolien. Cette théorie ne pouvait pas vivre, car les grossesses donnant naissance à un mongolien ne sont pas pauvres en liquide amniotique; au contraire, on a vu des mongoliens nés d'une grossesse avec hydramnios. Dans les vingt cinq observations que nous avons étudiées, aucune grossesse n'était pas oligoamniotique, une seule fois nous avons trouvé un hydramnios (observation XXIII).

c.) **Théorie syphilitique**

La possibilité de la syphilis comme facteur étiologique du mongolisme a été soupçonnée pour la première fois par Sutherland. Sur vingt-cinq cas il trouva la syphilis certaine des parents onze fois et la syphilis probable trois fois, soit $11/25$, donc 44%.

Muir trouve trois cas sur vingt-six mongoliens examinés.

Still en 1901, n'a pas trouvé la syphilis des parents qu'une fois sur dix-huit cas.

En 1908 Zubizaretta, trouve la syphilis dans les 12 % des cas, il avait examiné vingt-deux mongoliens.

Sur trois cent cinquante cas examinés Schuttleworth ne trouve les signes de certitude que quatre fois.

En 1913, Holt, sur huit cas, ne trouve aucune

réaction de Bordet-Wasserman positive. Gordan examinant aussi huit mongoliens donne le même résultat.

Stevens, en 1915, donne les statistiques suivantes : La réaction de Bordet-Wasserman était positive dans 21 %, sur trente-huit cas observés et dans 33 % sur une autre série de dix-huit mongoliens.

Hultgren trouve neuf fois la réaction de Bordet-Wasserman négative, chez neuf mongoliens.

En 1916, Di Giorgio sur seize cas examinés, trouve un Bordet-Wasserman positif, deux fois chez le père, deux fois chez la mère et une fois chez les deux parents.

En 1917, Ch. Hermann n'a aucune réaction positive sur six mongoliens.

M. Comby, en 1917 trouve la syphilis rien que trois fois sur soixante-neuf cas.

Mc. Clelland et Ruh, examinent le sang et le liquide céphalo-rachidien chez treize mongoliens et trouvent des résultats négatifs.

Pentagna, sur quarante-un cas, la syphilis était certaine quinze fois et probable onze fois.

En 1922 Riddel et Stewart, examinant cinquante-cinq mongoliens trouvent la réaction de Bordet-Wasserman constamment négative dans le liquide céphalo-rachidien et une fois positive dans le sang.

La Doctoresse Berry, examinant le sang de cinquante-cinq mongoliens ne trouve aucune réaction positive.

En France, cette hypothèse a été défendue à la suite des travaux de M. Lemaire et M. Babonneix.

Une observation très intéressante a été publiée en 1916 par MM. Babonneix et Villette. Dans une même famille, quatre enfants étaient des mongoliens. Les auteurs concluent à l'étiologie syphilitique en se basant sur les signes de probabilité (leucoplasie jugale chez le père) et sur les antécédents de la mère qui avait fait deux fausses-couches et six enfants morts en bas âge.

En 1922, M. Babonneix présente à la Société de Pédiatrie, deux observations d'enfants mongoliens manifestement syphilitiques.

Les arguments avec lesquels M. Babonneix avait soutenu cette théorie syphilitique sont : arguments d'ordre cliniques, thérapeutiques et anatomiques.

Dans des nombreuses observations, M. Babonneix aurait constaté des stigmates d'héredo-syphilis, des signes de syphilis nerveuse et de malformations congénitales. La thérapeutique anti-syphilitique donnerait des résultats appréciables. A l'autopsie de quelques mongoliens M. Babonneix aurait trouvé des lésions de méningite ou de méningo-encéphalite chronique et des gommès syphilitiques.

En 1923, un élève de M. Lemaire, Pollet, admet dans sa thèse une origine polymorphe, mais considère que la syphilis joue un rôle essentiel. Il donne les statistiques suivantes :

Dans 55 % coexistence certaine de syphilis.

— 27 % — probable

— 14 % l'étiologie inconnue

M. Lemaire a rapporté à la Société de Pédiatrie, vingt-uns cas de mongolisme qui présentaient presque tous des signes d'héredo-syphilis et dit que la syphilis était en jeu dans la plupart des cas.

En 1924 un élève de M. Babonneix, J. Dop, affirme, dans sa thèse, l'origine syphilitique du mongolisme.

A la suite de ce travail, M. Babonneix reprend le problème et dit : « La notion d'héredo-syphilis n'explique pas tout, mais dans l'étiologie du mongolisme, il faut beaucoup plus souvent qu'on ne le croyait jadis, faire une place à ce facteur ».

M. J. Comby, qui a étudié beaucoup le problème du mongolisme, dit dans une communication faite à la Société de Pédiatrie : « Je crois qu'on exagère l'influence de la syphilis héréditaire sur la production de l'idiotie mongolienne, comme de beaucoup d'autres maladies. Certains médecins ont une tendance de plus en plus marquée à voir la syphilis partout. Certes, son domaine est très étendu, mais il a des limites. Les renseignements que j'ai recueillis sur les soixante-dix-neuf mongoliens observés personnellement ne plaident pas en faveur de l'héredo-syphilis comme facteur puissant du mongolisme. En effet, dans tous les cas où la réaction de Bordet-Wasserman

a été recherchée, elle s'est montrée négative. Dans trois cas, la syphilis paternelle ou maternelle était manifeste, dans quatre cas la mère avait deux ou trois fausses-couches, dans six cas l'accouchement du mongolien avait été prématuré, soit dix cas dans lesquels l'intervention de la syphilis était possible. D'autre part, nous voyons, les mongoliens appartenir vingt-six fois sur soixante-dix neuf à des familles nombreuses (3 à 9 enfants). Dans ces familles, il n'y a qu'un mongolien, les autres étant normaux et sans aucun stigmate hérédosyphilitique ».

Il continue après en disant : « Je reste convaincu, pour le mongolisme comme pour le rachitisme que ces maladies ne sont pas de nature hérédosyphilitique ».

M. Turpin, dans un article publié dans « *La Semaine des Hôpitaux de Paris* » 1931, n'admet pas non plus l'étiologie syphilitique.

En 1932, un élève de M. Lereboullet, Laguzet, sur vingt-un cas qu'il a présenté dans sa thèse ne trouve que deux fois la syphilis certaine et trois fois une syphilis probable, en total la syphilis existait d'une façon à peu près certaine chez 23 % des mongoliens observés. Il conclut en disant que le rôle de la syphilis ne paraît pas plus fréquent chez les mongoliens que chez les autres enfants.

M. Weill-Hallé n'a pas observé la syphilis avec une

fréquence particulière chez les mongoliens, ou leurs parents.

Nous avons cherché les signes de certitude et de probabilité chez nos vint-cinq mongoliens et nous rapportons les observations suivantes. :

Observation III. — La réaction de Bordet-Wasserman positive chez la mère et l'enfant ; grosse rate à la naissance ; convulsions à l'âge de deux mois, strabisme convergent de l'œil droit.

Observation XIV. — Bordet-Wasserman légèrement positif chez la mère ; la rate paraissait augmentée de volume ; coryza à la naissance.

Observation XV. — La réaction de Bordet-Wasserman positive chez la mère et fortement positive chez le père. La maman a fait une fausse-couche. Un deuxième enfant né après le mongolien présentait des signes d'hérédo-syphilis. L'enfant mongolien a été légèrement amélioré par le traitement anti-syphilitique.

Observation XVI. — Mère syphilitique, a fait trois fausses-couches. Père mort d'une affection du cerveau. Un frère né arriéré ; un autre frère mort de méningite, une sœur née avec des malformations congénitales. Le mongolien était né à terme, avec

un poids de naissance de 2 k 300. On avait constaté une grosse rate et un coryza chronique.

Donc sur vingt-cinq mongoliens étudiés, nous avons trouvé quatre fois la syphilis certaine, soit 16 % de nos cas. Or, les statistiques des nouveaux-nés dans les maternités parisiennes donnent 16 à 20 % des hérédo-syphilitiques.

Parmi nos observations, nous avons constaté quelques signes de probabilité, mais qui ne plaident pas en faveur de la syphilis. Nous allons les résumer:

Observation I. — La mère a fait deux fausses-couches antérieures à la naissance du mongolien. L'enfant a un strabisme convergent de l'œil droit; végétations adénoïdes; malformation congénitale du cœur (communication interauriculaire). Aucun signe de certitude.

Observation VII. — Une fausse-couche antérieure; aucun autre stigmate, d'hérédo-syphilis.

Observation X. — Poids de naissance 2 kg 310.; coryza à la naissance.

Observation XI. — Malformation cardiaque (maladie de Roger). Ictère à la naissance pendant trois semaines; végétations adénoïdes, aucun autre signe.

Observation XIX. — Une fausse-couche de six semaines ; un enfant mort en bas âge (grippe infectieuse). Malformation congénitale des pieds (pieds plats) chez le mongolien.

Observation XXIII. — Enfant née d'une grossesse avec hydramnios.

Observation XXIV. — Enfant né à terme, mais le poids de naissance très inférieur à la normale (la maman nous dit que l'enfant pesait une livre) A l'examen on a trouvé un gros foie, aucun signe de syphilis.

Tous les signes que nous venons d'énumérer dans les observations ci-dessus se trouvent fréquemment chez les mongoliens non entâchés de syphilis.

Arguments contre la théorie syphilitique.

1°. Un œuf touché par la syphilis active est tué dans la grande majorité des cas (la syphilis est la grande avorteuse) et on devrait trouver des fausses-couches ou des enfants morts-nés plus fréquemment chez les femmes qui ont donné naissance à un mongolien.

2°. La syphilis ne paraît pas plus fréquente chez les mongoliens que chez les autres enfants.

3°. Le mongolien n'est pas toujours le dernier né

d'une famille et les collatéraux nés après, sont indemnes de toute tare.

4°. L'étude du mongolisme chez les jumeaux est un bon argument contre la théorie syphilitique. Les deux jumeaux étant soumis aux mêmes influences de l'organisme maternel, si la syphilis agissait sur un, obligatoirement elle attaquerait le deuxième aussi, et nous devrions trouver dans les grosses gémellaires bivitellines, deux enfants mongoliens. Or, la plupart des auteurs admettent que le mongolisme frappe un seul enfant jumeau, en laissant l'autre indemne.

5°. L'absence des signes de syphilis acquise chez les parents, plaide contre cette théorie.

6°. Le traitement anti-syphilitique ne donne pas des résultats chez les mongoliens non-syphilitiques.

d.) Théorie des altérations endocriniennes dans l'étiologie du mongolisme

L'imbécillité mongolienne a été longtemps confondue avec l'idiotie myxœdémateuse et c'est à Bourneville que revient le mérite de les avoir nettement distinguées. Nous avons fait cette étude dans le chapitre III et nous ne revenons plus.

La coexistence de deux affections existe, mais est assez rare. La clinique révèle parfois des signes frustes d'hypothyroïdie chez le mongolien (observation XXV).

Lhermite, Slobozeano et Radovici ont présenté des observations de mongoliens chez lesquels ils ont constatés des altérations pluriglandulaires, avec prédominance sur le corps thyroïde.

Charling, trouvant un mongolien né d'une mère basedowienne, tira l'hypothèse que les lésions thyroïdiennes de la mère pourraient déterminer la production du mongolisme.

Séris soutient l'hypothèse d'une insuffisance thyroïdienne chez la mère pendant la grossesse qui influencerait sur le fœtus.

Timme et Stevens ont observé chacun dans un cas, des lésions de la pituitaire.

Bourneville a trouvé chez plusieurs mongoliens une hypertrophie de la surrénale.

Hoppe admet une altération de la glande génitale et de l'hypophyse chez les mongoliens.

Les arguments en faveur de cette théorie sont : les lésions des glandes endocrines trouvées à l'autopsie ; le métabolisme basal chez les mongoliens et l'épreuve du traitement.

Or, les lésions anatomiques des glandes endocrines trouvées à l'autopsie des mongoliens par quelques auteurs, ont été vérifiées dans d'autres cas et n'ont pas donné les mêmes résultats.

Le métabolisme basal paraît augmenté dans 20 % des cas, mais on ne peut tirer aucune conclusion,

car son étude est extrêmement difficile chez les mongoliens à cause de leur instabilité.

Quant à l'épreuve du traitement, l'opothérapie thyroïdienne ne donne aucun résultat, exception faite dans les cas associés de mongolisme et myxœdème. Nous reviendrons sur le traitement du mongolisme à la fin de ce travail.

e.) Théorie de l'action des troubles maternels pendant la grossesse, sur la production du mongolisme

Parmi les autres hypothèses étiologiques, les troubles physiques et moraux survenus chez la mère pendant la grossesse ont été aussi invoqués.

Bourneville, en France, donna une place importante aux troubles survenus chez la mère pendant la grossesse, dans l'apparition du mongolisme.

Zubizaretta, pense que la cause du mongolisme est polymorphe : alcoolisme, syphilis et surtout gravidité pathologique qui agirait sur le fœtus.

Bourdillon, rapporte deux cas dans lesquels la grossesse a été accompagnée des troubles moraux.

Goddart, constate la fréquence des accidents gravidiques chez les mères et croit que ces troubles agissent sur la production du mongolisme.

Mais cette théorie a été défendue en France par MM. Comby et Apert.

M. Comby écrit dans un article (*Archives de médecine des enfants* 1927) : « Si une mère, pendant la grossesse, peut avoir subi un violent choc, physique ou moral, le mongolien peut naître d'une femme bien portante au moment de la conception et pendant toute la grossesse. Dans soixante-neuf sur quatre-vingt quinze cas étudiés, nous avons trouvé des gros ennuis, des souffrances morales ou physiques pendant les premiers mois de la grossesse ».

M. Comby donne une explication de cette hypothèse en nous faisant remarquer l'influence de la guerre avec ses souffrances physiques et morales, sur l'augmentation de cas d'enfants né mongolien. Mais tous les auteurs ne sont pas du même avis, car les nations neutres ont constaté aussi, dans ces dernières années, davantage de mongoliens.

M. Comby donne une valeur hypothétique à cette théorie et il reconnaît que l'étiologie et la pathogénie du mongolisme est un problème non encore résolu.

M. Apert considère au mongolisme une étiologie polymorphe : l'épuisement maternel et les troubles survenus pendant la grossesse.

Parmi nos observations, nous avons pu constater dans les antécédents, des troubles survenus pendant la grossesse qui donna naissance à un mongolien.

- Obs. I. La mère a eu des chagrins causés par la mort de son premier enfant.
- Obs. II. La maman était souffrante pendant la grossesse (ulcère de l'estomac).
- Obs. V. Fatigue à partir du 3^e mois de cette grossesse.
- Obs. VI. Mère très nerveuse (mais elle a donné naissance auparavant à deux enfants bien portants).
- Obs. VIII et IX Les mamans étaient fatiguées pendant la grossesse.
- Obs. X. Elle souffrait du foie (Cirrhose du foie).
- Obs. XIV. Mère toujours malade (mais elle avait 4 enfants bien portants).
- Obs. XVII. Vomissements et albumine au début de la grossesse.
- Obs. XVIII. Accident d'automobile au début de cette grossesse.
- Obs. XIX. Soucis moraux pendant la grossesse.
- Obs. XX. Maman nerveuse.
- Obs. XXI. Maman souffrante (sciatique).
- Obs. XIXI. Mère très fatiguée.
- Obs. XXIII. Gros ennuis pendant la grossesse.

Dans quinze sur vingt-cinq observations que nous

rapportons dans ce travail, nous avons pu trouver des troubles physiques et moraux pendant la grossesse, mais avec un peu de bonne volonté, nous aurions pu trouver chez toutes un petit accident, car nous savons combien c'est fréquent qu'une mère attribue à un accident minime pendant la grossesse, une tare congénitale constatée chez son enfant.

Combien de femmes enceintes sont fatiguées, ou malades pendant leur grossesse et donnent naissance à un enfant indemne.

**f.) L'âge des parents et la multiparité
comme cause du mongolisme.**

Parmi les théories que nous avons exposées plus haut, la vieillesse des parents et la multiparité ont été accusées comme cause de mongolisme.

Les auteurs ont étudié l'âge des parents au moment de la naissance de l'enfant mongolien et parmi eux Stewart, sur vingt-quatre cas étudiés, trouve dans quinze, l'âge des mères dépassant la quarantaine.

Brushfield, étudiant quatre-vingt seize cas, constate que dans 66 % les mamans avaient 39 ans ou plus.

La Doctoresse Berry, sur cinquante cas étudiés trouve vingt-six fois l'âge de la mère entre vingt-et-un et trente-cinq ans à la naissance de l'enfant mongolien. La moitié des mongoliens était le premier ou second de la famille.

La vieillesse des parents, la mère épuisée par des grossesses et allaitements multiples, produirait un épuisement de la puissance procréatrice.

M. Comby dit quelque part : « L'âge avancé de la mère, la multiparité des grossesses, la misère et les privations, les chagrins surtout, semblent avoir une influence déterminante sur la production du mongolisme. Les mongoliens sont souvent les derniers nés de familles plus ou moins nombreuses. Mais cela n'a rien d'absolu : la mère peut être jeune et saine, l'enfant peut être unique, premier né ou intercalé entre des enfants sains ; s'il est jumeau, son congénère peut être normal. Enfin, il peut y avoir un mongolisme familial ».

Nous avons étudié, l'âge des parents et le numéro de la grossesse qui a donné naissance au mongolien, dans nos observations, et nous les rapportons dans le tableau ci-dessous :

N° de l'obs.	Age du père	Age de la mère	Grossesse
I.	42 ans	41 ans	5°.
II.	44 —	41 —	5°
III.	23 —	23 —	1 ^{re}
IV.	37 —	35 —	4°
V.	42 —	36 —	?
VI.	35 —	30 —	3°
VII.	40 —	34 —	1 ^{re}
VIII.	?	?	2°
IX.	?	?	2°
X.	37 —	42 —	1 ^{re}
XI.	31 —	29 —	3°
XII.	33 ans	37 ans	1 ^{re}
XIII.	39 —	35 —	3°
XIV.	47 —	45 —	5°
XV.	?	?	2°

N° de l'obs.	Age du père	Age de la mère	Grossesse
XVI.	45 ans	?	6°
XVII.	39 —	38 ans	1°
XVIII.	30 —	28 —	2°
XIX.	40 —	33 —	4°
XX.	32 —	30 —	1°
XXI.	47 —	43 —	3°
XXII.	48 —	44 —	3°
XXIII.	26 —	49 —	1°
XXIV.	42 —	38 —	6°
XXV.	41 —	39 —	4°

Nous trouvons donc dans nos observations sept fois sur vingt cinq, un enfant mongolien de la première grossesse ; quatre fois de la deuxième grossesse, cinq fois de la troisième grossesse, trois fois de la quatrième grossesse, trois fois de la cinquième grossesse et deux fois de la sixième.

Dans six observations l'âge de la mère dépassait quarante ans et dans cinq observations elle n'avait pas trente ans.

Nous voyons donc que cette hypothèse n'explique pas la cause du mongolisme, car nombreuses sont les observations des mongoliens nés des parents jeunes et où ils sont les premiers enfants des familles nombreuses.

g.) Mongolisme et imperfection du germe

Depuis quelques années l'étude sur l'étiologie du mongolisme semble prendre une orientation nouvelle. En effet, la plupart des travaux récents considèrent

qu'il s'agit d'une anomalie dégénérative en rapport avec un état particulier du germe.

En 1904, Still conclue que cette encephalopathie serait un produit d'épuisement ; le malade naîtrait d'une mère affaiblie par la maladie, ou d'une mère ayant déjà eu de nombreuses grossesses. Pour cet auteur, parmi les maladies de la mère, la plus fréquente en cause serait la syphilis.

Cafferata, apporte une observation dans laquelle l'imperfection du germen aurait été causée par l'alcoolisme ; l'enfant mongolien aurait été conçu pendant l'ivresse du père.

Une autre observation rapportée par Raffaelli c'était un mongolien, le onzième enfant d'une mère saine, pas de syphilis, mais père alcoolique.

Pour Jeffreys Wood, l'altération du germen serait causée par la multiparité.

En 1924, Valesco Blanco et Sanchez Elia, considèrent une étiologie polymorphe au mongolisme ; plusieurs facteurs interviendraient : âge avancé de la mère, dernier-né de grossesses multiples, maladies, chagrins.

Pour Dora Berry, l'imperfection de l'élément mâle jouerait un rôle important. Cet auteur a observé la fréquence des mongoliens nés après la guerre. Sur cinquante cas, trente sept étaient nés de père ayant pris part active à la guerre, dont dix-huit furent grièvement blessés.

Cavengt, attribue un rôle très faible à la syphilis et aux glandes endocrines ; une sénilité prématurée ou un épuisement de la mère, dominerait dans l'étiologie.

Piaggio Garzon, a rapporté l'observation d'un mongolien, né onzième enfant d'une mère de trente ans. L'imperfection du germe serait due à des grossesses multiples chez une femme jeune.

Hermann, nie toute action aux accidents physiologiques et psychiques de la mère pendant la grossesse et dit que la cause déterminante doit être cherchée dans un défaut du : « germe plasma ». La consanguinité et l'âge avancé des parents jouent le même rôle que dans toutes les autres anomalies congénitales, servant à mettre en évidence le facteur récessif.

Comme ces facteurs récessifs se manifestent seulement dans un très petit pourcentage de la descendance et peuvent disparaître complètement pendant plusieurs générations, il n'est point surprenant que les cas de mongolisme demeurent en général uniques dans une même famille. Mais parfois on voit apparaître plus d'un cas dans une même descendance.

Un autre point sur lequel Hermann attire l'attention, c'est le fait que les germes défectueux atteignent beaucoup plus difficilement la maturité.

Constatant la fréquence des associations du mongolisme à diverses malformations congénitales, il

pense que ce ne serait pas là une pure coïncidence, mais que malformation et idiotie mongolienne seraient transmises l'une et l'autre suivant un mécanisme mendelien, le mongolisme de même que les malformations, constitueraient un caractère récessif, ce qui expliquerait sa rareté.

M. Laguzet, dans sa thèse, inspirée par M. Lereboullet, défend la théorie de l'imperfection du germe et conclut en disant que : « La cause qui crée le mongolisme est inscrite dans le germe même ; cette cause agit avant la conception ou au moment de celle-ci, mais elle ne saurait dans aucun cas intervenir au cours de la grossesse ».

L'étude du mongolisme, chez les jumeaux, plaide en faveur de cette théorie.

Nous reviendrons sur l'étude du « Mongolisme chez les jumeaux » dans un chapitre à part.

h.) Théorie Chromosomique.

Le mongolisme est une anomalie ou une maladie héréditaire ?

Geoffroy Saint Hillaire, disait : « la maladie survient après que les organes se sont formés et développés et les éloignent des conditions normales auxquels ils étaient déjà parvenus ; tandis que l'anomalie survient pendant leur formation et leur développement et

les empêche d'arriver à ces mêmes conditions normales».

« L'idiotie mongolienne n'est pas une maladie comme le myxœdème, mais une anomalie dégénérative de toute la constitution ». (N. Pende).

Cette anomalie du germe, serait due aux modifications d'un petit groupe chromométrique spécifique, qui constituerait la tare mongolienne.

MM. Turpin et Caratzali écrivent dans un article sur les « Considérations sur la valeur constitutionnelle des groupes sanguins » (*Revue Française de Pédiatrie*, « Tome I. n° 2 1933 »).

« L'étude de la propriété du groupe des familles de sujets atteints de mongolisme, nous a permis de constater :

1° Qu'il n'y a pas un groupe spécial, propre à cette maladie, qu'il n'y a pas non plus un groupe plus fréquemment atteint. Nos résultats, sur ce dernier point coïncide avec ceux de Penrose ;

2° Que la transmission du groupe se fait, comme pour des sujets normaux ; selon la règle de Bernstein ;

3°. Qu'il y a ségrégation indépendante entre la transmission du groupe et certains caractères du mongolisme (langue plicaturée, hypermétropie), pouvant être trouvée chez les parents ou les collatéraux, non entachés de mongolisme. Le gène, déterminant la propriété du groupe et le ou les gènes déterminant la dystrophie pseudo-mongolienne, ne

siège pas, par conséquent, dans le même chromosome ».

Etude des chromosomes. — Tous les êtres vivants, sauf les protozoaires, sont décomposables en minuscules éléments autonomes, contigus ou adhérents entre eux, qu'on appelle cellules. La cellule qui constitue la plus petite unité de matière organisée, est formée de deux parties : le noyau et le protoplasma. Le protoplasma est une sorte de gelée incolore, insoluble dans l'eau et plus dense qu'elle.

Le noyau, vu au microscope, a la forme d'une petite vésicule, nettement délimitée, contenant un liquide ou suc nucléaire et un réseau filamenteux sur lequel s'aperçoivent des fines granulations d'une substance spéciale, très riche en phosphore et nommée « chromatine », parce que, fixée par les réactifs, elle absorbe les matières colorantes ;

Au moment de la division cellulaire, les graines de chromatine se réunissent et forment un long filament pelotonné sur lui-même. Le filament de chromatine va se sectionner à un certain nombre de tronçons, appelés chromosomes.

Les cellules sexuelles, mâles ou femelles, subissent la réduction chromatique pour arriver à leur maturité et ensuite pour être prêtes à la fécondation, donc ces cellules n'ont que la moitié du nombre de chromosomes. Au moment de la fécondation, le noyau de

l'ovule et le noyau du spermatozoïde se fusionnent et le nombre de chromosomes est restauré. Donc l'œuf fécondé, a une moitié de chromosomes paternelle et une moitié de chromosomes maternelle.

Le nombre de chromosomes est constant pour une même espèce ; dans toutes les divisions cellulaires de l'espèce humaine, il se forment quarante-huit chromosomes.

Ces chromosomes seraient la base physique de l'hérédité, c'est en eux que se répartit le patrimoine héréditaire. (théorie de Morgan).

Cette théorie a été combattue par quelques auteurs qui refusent à voir dans les chromosomes autre chose que des coagulations banales, des grumeaux sans importance (Fick, Raband, etc..). Une de leurs fortes raisons est, que les chromosomes ne sont visibles qu'alors que la cellule se divise et que dans le noyau en division, il se résolvent à une poussière distribuée au hasard.

Mais des multiples travaux ont justifié la théorie de Morgan. Si les chromosomes deviennent invisibles, ce n'est pas une preuve qu'ils ne continuent pas à exister, car on les voit réapparaître toujours identiques à eux mêmes. Bien plus, à un fort grossissement, chaque chromosome serait formé de plusieurs petites granulations, nommées chromomères.

Chaque chromomère tient en lui un facteur héréd-

ditaire et l'ensemble de chromomères qui forment un chromosome, forme en même temps un bloc héréditaire.

Une paire de chromosomes représente deux blocs, un maternel, l'autre paternel.

La notion d'enjambement, d'échange interchromosomique, est très importante au point de vue héréditaire. Le chromosome n'est pas indivisible, il peut se briser, se morceller, se reconstituer sous les influences physiologiques ou pathologiques. L'entrecroisement des chromosomes donnerait naissance à un autre bloc héréditaire.

Les anomalies congénitales ne peuvent pas avoir comme cause cet entrecroisement de chromosomes, car si le bloc héréditaire est changé, il n'est pas obligatoirement târé.

Pour expliquer une anomalie, il faut admettre une altération portant sur le chromomère.

La malformation mongolienne, implique la nécessité d'une atteinte des gamètes mâles ou femelles. La transmission héréditaire peut se faire par l'intermédiaire des sujets apparaissant sains, mais porteurs de la tare demeurée latente.

L'œuf mongolien résulterait de l'union de deux gamètes présentant tous deux les facteurs anormaux.

On ne pourra retrouver chez les parents la cause de

cette anomalie de gamètes, qui remonte plus ou moins haut chez les ascendants.

L'accumulation des tares acquises au cours de diverses générations tend à réaliser des types morbides de plus en plus accentués, dont certains peuvent s'accuser dans la lignée. C'est ainsi que chez les alcooliques on peut voir une première génération de nerveux, une seconde de fous et une troisième d'idiots avec malformations* congénitales.

De même pour le mongolisme, les générations ascendantes ne sont pas toujours indemnes de toute tare mongolienne et on peut retrouver chez elles, quelques unes des malformations qui se voient habituellement chez le mongolien.

M. Turpin a rencontré dans cinq familles entâchées de mongolisme des ascendants ou des collatéraux à langue plicatuirée. De même nous avons pu constater le même fait, dans une de nos observations (observation XXIII).

La récessivité rend aussi parfaitement compte des cas où il est impossible de trouver quoi que ce soit chez le père ou la mère du mongolien. Donc, d'après la théorie chromosomique, l'arriération mongolienne serait transmise héréditairement par un chromosome.

Etant donné la grande ressemblance de tous ces anormaux, la tare atteint toujours le même chromosome.

CHAPITRE VI

ETUDE DU MONGOLISME CHEZ LES JUMEAUX.

Les grossesses gémellaires se divisent en deux grandes classes :

1.) grossesse univitelline

2.) grossesse bivitelline.

La première provient de la fécondation d'une seule ovule et les enfants sont fatalement de même sexe. On trouve un placenta unique.

Cette grossesse relève d'une cause pathologique et c'est elle qui donne naissance à des monstres.

La grossesse gémellaire bivitelline résulte de la fécondation de deux ovules. C'est une grossesse physiologique. Les enfants peuvent être du même sexe, ou de sexe différent. On trouve deux placentas, deux amnios et deux chorions.

Deux enfants jumeaux de sexe différent sont toujours d'une grossesse bivitelline ; quand ils ont le même sexe, il faut étudier le nombre de placentas et les membranes.

En nous basant sur ces faits, nous étudierons les observations trouvées dans la littérature médicale sur le mongolisme chez les jumeaux et ensuite nous verrons l'interprétation qu'on peut tirer.

En 1876, Frazer and Mitchell rapportent la première observation d'une grossesse gémellaire, donnant naissance à un enfant mongolien, l'autre indemne. Le nombre de placentas n'est pas indiqué.

Neumann, apporte une autre observation, sans aucune description clinique sur le placenta.

Mc. Kee, rapporte une observation de deux jumeaux, un mongolien, l'autre normal. Pas de description clinique du sexe et du placenta.

Jeffreys Wood a publié l'observation de deux jumeaux de sexe différent, la fillette mongolienne, son frère normal. On aurait trouvé deux placentas.

M. Comby rapporte un cas de deux jumeaux de sexe différent, garçon normal, sa sœur mongolienne.

Schuttleworth constata le mongolisme chez une fillette, qui avait un frère jumeau indemne.

Weigell, rapporte une observation de deux jumeaux de huit mois, un mongolien l'autre normal.

Hultgreen, a vu deux enfants jumeaux de sexe différent, garçon mongolien, sa sœur normale.

Cassel, en Allemagne, a vu deux cas de jumeaux de sexes différents, un seul des enfants jumeaux était mongolien.

Swanberg and Haydes rapportent une observation de deux enfants jumeaux, fillette mongolienne, garçon normal.

Mc. Lean, a publié l'observation d'une quatrième grossesse gémellaire qui donna naissance à une fille normale et à un garçon mongolien.

En 1923, Halberstama présente cinq cas de mongolisme chez des jumeaux :

1° — Deux garçons, un mongolien, l'autre normal; deux placentas.

2° — Deux fillettes, l'une mongolienne, l'autre normale; deux placentas, deux amnios, deux chorions.

3° — Deux jumeaux, un garçon mongolien, la sœur normale.

4° — Grossesse gémellaire; une fausse-couche à trois mois; le deuxième enfant qui est venu à terme était mongolien.

5° — Deux enfants jumeaux, de sexe différent, garçon mongolien, fillette indemne.

Strauch, a vu deux garçons jumeaux mongoliens, mais l'observation n'est pas complète et on ne trouve pas le nombre de placentas.

De Sagher, a rapporté le cas de deux jumeaux de sexe différent, la fillette était mongolienne.

Gauthier et Coeytaux ont vu deux jumeaux de même sexe, un mongolien, l'autre normal.

Mitchell and Downing rapportent le cas d'un mongolien, son frère jumeau était normal ; à la naissance on a trouvé deux placentas et deux amnios.

En 1926, Knud Krabbe a publié cinq observations dans « *L'Acta Psychiatrica et Neurologica* » :

Obs. I. Fillette mongolienne, ayant un frère jumeau normal. Les quatre grossesses précédentes, ont donné des enfants normaux.

Obs. II. Sœurs jumelles, toutes les deux mongoliennes, mortes à l'âge de vingt-six ans de tuberculose pulmonaire. Le nombre de placentas inconnu.

Obs. III. Grossesse gémellaire, qui donna naissance à un garçon normal et une fillette mongolienne. Le nombre de placentas n'est pas noté.

Obs. IV. Garçon mongolien d'une grossesse gémellaire, l'autre enfant en bonne santé. Sexe différent. Le nombre de placentas inconnu.

Obs. V. Garçon mongolien, sœur jumelle normale.

MM. Mauriquand et Schoen publient une observation de deux enfants jumeaux de sexe différent, la fillette mongolienne, son frère normal.

Dans les observations que nous venons de résumer, nous avons trouvé vingt-un cas de mongoliens nés des grossesses gémellaires bivitellines, car les enfants

jumeaux étaient de sexe différent, et dans les cas où ils avaient le même sexe on a trouvé deux placentas.

Dans toutes ces observations, un seul enfant était mongolien, l'autre normal.

Les cas très rares où les jumeaux étaient tous les deux mongoliens, sont vraisemblablement des enfants nés des grossesses gémellaires univitellines.

Tous les auteurs admettent que le mongolisme frappe un seul enfant jumeau d'une grossesse bivitelline. Cela entraîne comme conséquence qu'il est bien difficile de considérer la cause de cette anomalie comme une infection ou une intoxication agissant sur l'œuf déjà fécondé, puisqu'il en résulterait que dans tous les cas les deux jumeaux devraient être atteints de la même anomalie. Sans doute, il faut supposer que les matières contenues dans le sang de la mère qui éventuellement pourraient influencer le fœtus, dans les cas de gravidité à jumeaux, influenceraient les deux fœtus. Or, comme dans tous les cas un seul enfant d'une grossesse gémellaire bivitelline, est mongolien, cela indique avec la plus grande vraisemblance que le germe du mongolisme est formé dans l'œuf lui même et n'est pas influencé par aucun trouble pathologique de la mère pendant la grossesse.

M. Apert, dit quelque part, que les conditions créés

par la grossesse étant exactement les mêmes pour les deux fœtus, rendent peu vraisemblable l'influence des causes gravidiques.

La reproduction constante des différents troubles présentés par les petits mongoliens (insuffisance musculaire, cérébrale, le retard de l'ossification, les troubles de la vue, l'insuffisante réaction des humeurs envers les infections, etc...), la grande ressemblance qui existe entre eux, fait que l'on peut les considérer comme appartenant à la même famille, les malformations cardiaques et l'étude du mongolisme chez les jumeaux, plaident en faveur de l'hypothèse qu'il s'agit là d'une anomalie dégénérative en rapport avec un état spécial du germe.

CHAPITRE VII

ETUDE DU POLYMONGOLISME FAMILIAL

Le Mongolisme Familial est une rareté et presque tous les auteurs considèrent que le mongolien est un accident dans une famille. En général, c'est un seul enfant qui est né mongolien et qui a des frères et sœurs normaux.

On trouve dans la littérature quelques observations que nous allons rappeler ci-dessous :

Spicer, sur vingt-trois cas, observe une fois deux frères mongoliens dans une même famille. L'observation n'est pas complète et on ne peut tirer aucune conclusion sur l'étiologie.

Lewcowicz et Brudzinsky ont rapporté des cas des frères et sœurs mongoliens de grossesses normales.

MM. Babonneix et Villette ont rapporté une observation de mongolisme familial. Ils'agissait de quatre enfants de la même famille, tous les quatre mongoliens typiques. L'étiologie syphilitique a été mise

en cause, car on a trouvé des signes de probabilité, chez le père, la mère et enfants.

Van der Scheer publia deux observations de mongolisme familial. :

— Deux filles mongoliennes, ayant trois frères cadets normaux — Aucun stigmat de syphilis dans la famille.

2° — Deux garçons et une fille tous les trois mongoliens placés entre un frère aîné et un frère cadet normaux. L'étiologie n'est pas précise. Pas de signes de syphilis.

Une observation intéressante a été publiée par Pander Irving : les deux derniers enfants d'une famille nombreuse de onze enfants, étaient des mongoliens classiques. Aucune tare chez les parents et chez les autres enfants.

M. Carrière sur soixante-cinq enfants mongoliens, trouva dans deux familles plusieurs enfants atteints de cette anomalie.

Scott publia, dans l'*Atlantic Medical Journal* 1924, deux cas semblables.

Nous avons trouvé une observation, assez incomplète, à l'Ecole de Puériculture de Paris, de Mongolisme familial :

B... Gilberte, née le 19 septembre 1926, de la troisième grossesse.

B... Robert, né le 29 mai 1928 de la quatrième grossesse.

L'enfant de la première grossesse est mort d'un abcès du cerveau. Le deuxième enfant est bien portant

Gilberte est morte à onze mois.

Roger est mort le 29 août 1929.

Antécédents héréditaires :

Père paludéen, a été gazé pendant la guerre ;
trente-quatre ans.

Mère en bonne santé, trente-trois ans.

Bordet-Wasserman négatif chez les parents.

Les cas de mongolisme familial étant très rares et les observations trouvées étant incomplètes, on ne peut tirer aucune conclusion sur l'étiologie de cette anomalie.

CHAPITRE VIII

LE TRAITEMENT DU MONGOLISME

La question du traitement des enfants mongoliens est un problème très difficile à résoudre, car aucun médicament ne jouit d'une réelle efficacité chez ces petits anormaux.

La plupart des médecins se bornent à l'heure actuelle, en présence d'un petit mongolien, à instituer un traitement opothérapique ou anti-syphilitique. Depuis longtemps la médiation par l'extrait thyroïdien était une médication de choix de laquelle on espérait tirer tous les résultats.

Les auteurs comme Neumann, Thiernich, Sutherland, Weygandt et d'autres, nient l'action favorable du traitement thyroïdien.

Au contraire, Siegert et Bourneville surtout, recommandent de l'instituer dans tous les cas de mongolisme, en lui attribuant une influence favorable sur l'obésité, le volume du ventre et la constipation.

D'après M. Comby, la médication thyroïdienne ne donne chez les mongoliens, que des résultats partiels

et incomplets ; elle semble, dans quelques cas, favoriser leur croissance ; elle hâte la disparition de la graisse, mais elle les excite, les rend criards, leur donne l'insomnie et l'on est bientôt obligé de la suspendre.

Bourneville, le plus grand partisan du traitement des mongoliens par la thyroïdine, publia l'observation d'un enfant qui, pendant trois ans et demi, a été soumis plusieurs fois au traitement thyroïdien. Bourneville arriva à la conclusion que le traitement a eu d'incontestables résultats sur la croissance de l'enfant ; ainsi, l'enfant en trois ans et demi a gagné 10 cm. de taille. On ne peut pas attribuer cette augmentation de la taille à la croissance normale, car celle-ci, était arrêtée aussitôt le traitement suspendu l'enfant ne grandissait plus et chaque fois que le traitement fût institué, le poids a baissé, quelquefois d'une façon notable, pour revenir vite à sa normale après la cessation du traitement. L'auteur signale encore d'autres effets du traitement par la glande thyroïde : un certain éveil de l'intelligence, la modification du caractère, le réveil de la moquerie et de l'activité physique. D'après Bourneville, la médication par la glande thyroïde ne produit aucune influence fâcheuse sur l'organisme.

Cassovitz, malgré toute une série d'observations prises pendant de longues années, sur les mêmes

sujets, n'a pas une opinion nette de l'effet de la glande thyroïde sur l'état psychique des mongoliens. Il reconnaît qu'on voit quelque fois une amélioration considérable, mais il croit que le traitement hâte seulement l'apparition de l'amélioration, qui survient normalement chez les petits enfants mongoliens vers l'âge de deux ans.

M. le Professeur Nobécourt, qui a suivi un nombre important de mongoliens, n'a obtenu aucun résultat avec l'extrait thyroïdien ; au contraire, ce médicament serait néfaste pour eux, car ces enfants étant des hypernerveux, instables et agités, le traitement par la glande thyroïde augmente ces troubles.

Le traitement médicamenteux chez le mongolien est avant tout un traitement symptomatique.

En effet, si on examine plusieurs mongoliens, on se rend parfaitement compte des troubles qui peuvent s'associer à cette anomalie et sur lesquels la thérapeutique pourra avoir une action efficace.

Les mongoliens sont en retard dans leur croissance et ils ont des troubles marqués de l'ossification.

En plus, on peut voir chez quelques uns des troubles endocriniennes, qui ne jouent aucun rôle dans l'étiologie, mais qui sont tout simplement associés au mongolisme. Des signes d'hypothyroïdie peuvent se voir, mais ils sont frustes et peu nombreux.

On a trouvé à l'autopsie de quelques mongoliens

une agénésie thymique et on a incriminé une involution trop précoce de cette glande. Mais le traitement par l'extrait thymique n'a pas fait ses preuves.

Les mongoliens sont des enfants agités, instables remuants et il n'ont pas le sentiment du danger. Cet état nerveux nécessite une médication calmante.

Les mongoliens hérédosyphilitiques sont justiciables d'un traitement spécifique.

Nous voyons donc que le traitement du mongolisme est complexe et souvent difficile à instituer.

Pour calmer l'hyperexcitabilité nerveuse, M. Lereboullet recommande des petites doses de gardénal, qu'on administre sans interruption à doses de 1 ctg. le matin au réveil et le soir au coucher.

On peut recourir aussi aux bromures, surtout le bromure de calcium (0 gr. 20 par année d'âge en potion siropeuse).

Les vitamines et les rayons ultra-violets améliorent beaucoup la croissance et les troubles de l'ossification chez les mongoliens.

Dans le même but, M. Lereboullet recommande le phosphore, sous forme de solution d'acide phosphorique :

Acide phosphorique off.	— 10 gr.
Phosphate acide de soude	— 20 gr.
Eau distillée q. s. pour	— 240 c.c.

Une à deux cuillerées à café deux fois par jour dans un peu d'eau sucrée. (M. Lereboullet).

Le iode a une action favorable sur le développement général du mongolien. Le sirop iodo-tannique ou les autres préparations iodiques sont très recommandables.

L'opothérapie thyroïdienne doit être instituée chez les mongoliens qui présentent des signes d'hypothyroïdie. Dans ces cas seulement on obtient un résultat appréciable.

Chez tous les autres mongoliens, les petites doses d'extrait thyroïdien ne sont pas efficaces et les grandes doses augmentent leur excitabilité, les rendent nerveux, agités et provoquent de l'insomnie.

Au contraire, l'extrait hypophysaire paraît avoir une action favorable sur la taille et l'état intellectuel du mongolien.

M. Nobecourt a observé une grande amélioration physique et intellectuelle chez les mongoliens qui ont fait un long séjour à la mer.

Chez les mongoliens hérédo-syphilitiques, on instituera en plus un traitement spécifique : frictions Hg, injections de sulfarsenol etc... Mais chez les enfants le traitement par la voie buccale est beaucoup plus facile à administrer.

Les préparations recommandables sont le sirop de Gibert ou ses succédanés, qu'on prescrit à des doses

variables suivant l'âge de l'enfant, et le stovarsol 5 à 10 ctg. par jour, pendant dix jours par mois.

Le traitement psycho-pédagogique doit être institué de bonne heure.

Les parents peuvent déjà, avec un peu de bonne volonté et beaucoup de patience, apprendre à parler à leurs enfants, mais il est préférable, dès qu'ils ont quatre ou cinq ans, de les mettre dans des maisons d'éducation spéciale.

Les mongoliens ne sont pas des idiots complets et un bon traitement médico-pédagogique pourrait donner, dans beaucoup de cas, des résultats remarquables. Surtout dans les formes atténuées, on peut arriver à leur apprendre des métiers faciles (travaux manuels).

Malheureusement il est impossible de faire d'eux des gens normaux et capables à subvenir à leurs besoins.

Un traitement médico-pédagogique bien suivi, arrive de les rendre sociables et capables de vivre dans le milieu familial.

Les résultats obtenus par le traitement dans nos observations :

Observation I. — Les progrès intellectuels semblent dus à la bonne éducation qui lui est donnée par sa mère.

Observation II. — Enfant de dix ans et demi, ne semble pas beaucoup plus arriéré que les autres mongoliens, quoiqu'il n'a jamais reçu de l'extrait polyglandulaire.

Observation III. — Mongolien hérédo-syphilitique, beaucoup amélioré par le traitement spécifique. Il suit une école des arriérés et paraît-il a fait des progrès remarquables.

Observation VI. — Enfant traité par l'extrait thyroïdien et extrait hypophysaire. On ne constate aucune amélioration appréciable.

Observation VII. — Mongolien traité par l'extrait thyroïdien en plus des rayons ultra-violets. La maman aurait constaté une très grande amélioration à la suite de ce traitement. Actuellement âgé de onze ans, il suit une école d'éducation spéciale où il fait des grands progrès intellectuels.

Observation IX. — L'extrait thyroïdien était mal toléré (enfant très agité, insomnie). Aucune amélioration.

Observation XII. — Grosse amélioration par les rayons ultra-violets. Actuellement l'état intellectuel semble s'améliorer.

Observation XIII. — L'extrait thyroïdien a été mal supporté (diarrhée et vomissements, agitation, insomnie). On était obligé de lui changer le traitement.

Observation XV. — Amélioration par le traite-

ment anti-syphilitique (mongolien hérédo-syphilitique).

Observation XVIII. — C'est une forme fruste de mongolisme qui a été beaucoup améliorée par l'éducation familiale.

Observation XIX. — Cette enfant a été traitée depuis l'âge de treize mois par les extraits polyglandulaires. Elle a actuellement quatorze ans mais son état psychique est celui d'un enfant de quatre ans.

Observation XX. — Enfant toujours en traitement. Bonne éducation familiale. L'état intellectuel s'améliore lentement.

Observation XXI. — Amélioration de son état physique et intellectuel à la suite des rayons ultraviolets. Nous lui avons conseillé un séjour à la mer.

Observation XXII. — Enfant qui suit un traitement par l'extrait thyroïdien et extrait hypophysaire. Nous avons constaté une augmentation de la taille.

Observation XXIII. — Aucune amélioration appréciable à la suite du traitement opothérapique.

CHAPITRE IX

OSERVATIONS

Nos observations ont été prises dans les services de de M. le Professeur Nobécourt, de M. le Docteur Weill-Hallé et à l'école de Puériculture de Paris.

Observations I.

G... Denise (née le 11 mars 1924).

Antécédents héréditaires :

Père bien portant, 42 ans.

Mère en bonne santé, 41 ans à la naissance de l'enfant ; deux fausses couches de trois mois auparavant. Enfant née de la cinquième grossesse. Le premier mort à la suite d'une diphtérie. Le deuxième enfant bien portant.

Aucune tare chez les ascendants.

Antécédents personnels : pendant la grossesse la mère avait des chagrins causés par la perte de son premier enfant.

Née à terme, par un accouchement normal. Poids

de naissance 3 kg. nourrie au sein pendant deux mois, puis allaitement mixte.

Premier examen : le 26 janvier 1927. Agée de 3 ans et deux mois.

L'enfant présente le faciès mongolien typique : yeux bridés, épicanthus, la bouche entr'ouverte, laissant sortir une langue fissurée ; prognatisme de la mâchoire.

Première dent à un an ; à trois ans elle avait 19 dents

Le premier pas à 18 mois.

Ne parlait pas à 3 ans.

Elle présente une malformation congénitale du cœur : souffle précordial ayant son maximum d'intensité dans la partie interne du deuxième espace intercostal gauche (communication interauriculaire). Pas de cyanose.

Poumon normal — rate non augmentée de volume.
Foie normal.

Strabisme de l'œil droit, amélioré par les verres.
Végétations adénoïdes. Blépharite chronique. Pas de stigmatisme de spécificité.

Etat intellectuel : l'enfant ne parlait pas à 3 ans et deux mois. A l'air d'aimer la musique.

Bordet-Wasserman négatifs chez la mère et l'enfant.

Traitement : frictions mercurielles, extrait polyglandulaire, sulfarsenol, injections de thymus.

Revue le 7 mai 1934, âgée de 10 ans.

Le faciès mongolien conserve ses caractères ; le strabisme de l'œil droit persiste.

Bon état général. Elle supporte bien sa lésion cardiaque.

L'état intellectuel est amélioré, la petite nous répond avec précision aux questions mises.

Elle joue du piano et sait lire les notes. Apprend à lire et à écrire, mais elle est très faible pour le calcul.

Elle est très affectueuse pour les parents.

Le traitement par l'extrait thyroïdien ne semble pas l'avoir beaucoup améliorée. Les progrès intellectuels semblent dus à la bonne éducation qui lui est donnée par sa mère.

Observation II.

D... Jean, né le 16 janvier 1923.

Antécédents héréditaires et collatéraux :

Père bien portant, 44 ans.

Mère morte d'un ulcère à l'estomac, avait 41 ans à la naissance de l'enfant. Pas de fausse-couche.

Quatre frères et sœurs bien portants.

Deux oncles se sont suicidés neurasthéniques.

Antécédents personnels. L'enfant mongolien est de la cinquième grossesse, la mère était souffrante pendant cette grossesse (ulcère de l'estomac).

Né à terme ; accouchement normal ; poids de naissance ? nourri au sein pendant 7 mois.

A marché très tard ; a parlé à 4 ans.

Premier examen le 12 mai 1925.

Pas de stigmates d'hérédo-syphilis.

Quelques signes de rachitisme ; ventre flasque chapelet costal, fontanelle non fermée.

Faciès mongolien classique : yeux en amande, ébauche d'épicanthus ; le nez est fortement déprimé, la bouche entr'ouverte, la langue fissurée étant dehors ; les oreilles sont mal ourlées

A 2 ans et demi il avait douze dents.

La réaction Bordet-Wasserman négative chez la mère et l'enfant.

Traitement : Sulfarsénol. On ne lui a jamais conseillé un traitement opothérapique.

L'enfant a été négligé au point de vue traitement à la suite de la mort de sa mère, survenue quand le petit avait l'âge de 3 ans.

Revu le 3 mars 1934. Il a 10 ans et demi.

Bon état général.

Le faciès mongolien frappe.

La deuxième dentition n'est pas complète.

La parole est embarrassée ; ne sait ni lire ni écrire. A l'air de comprendre tout ce qu'on lui dit.

Nous lui avons prescrit des cachets d'extraits thyroïdien et hypophysaire.

Revu le 7 mai 1934. L'état intellectuel reste stationnaire. Il a maigri de 1 kg. dans quinze jours. Paraît moins obéissant et plus agité.

Nous avons conseillé au père de l'enfant d'envoyer son petit à une école d'enfants arriérés.

Observation III.

C... Daniel (né le 2 novembre 1924).

Antécédents héréditaires et collatéraux :

Père et mère bien portants ; père 23 ans ; mère 23 ans. Pas de fausse-couche

Son grand-père mort d'une affection cérébrale.

Antécédents personnels : enfant d'une première grossesse normale ; né à terme ; accouchement normal. Poids de naissance 3 kg. 250. Allaitement artificiel. Premier examen en avril 1925. Vient consulter avec sa grande-mère qui avait remarqué que son petit-fils n'était pas comme les autres nourrissons.

En effet, on était en présence d'un petit mongolien typique :

Faciès asiatique net : les yeux caractéristiques, épicanthus, une bouche ouverte, laissant sortir une grosse langue scrotale ; brachycéphalie manifeste ; égalité des trois doigts de la main.

Pas de malformation congénitale, sauf un strabisme convergent de l'œil droit.

Végétations adénoïdes.

L'enfant a fait des convulsions à l'âge de deux mois.
On aurait constaté une grosse rate à la naissance.

Bordet-Wasserman positifs chez la mère et l'enfant.

Traitement anti-syphilitique : sulfarsénol, huile grise, arquéritol.

Revu le 26 octobre 1926. Poids 14 kg. 500. Présente un aspect bouffi (myxœdème fruste).

Le faciès mongolien n'est pas amélioré.

Le traitement anti-syphilitique lui a très bien réussi : l'enfant se tient debout, parle quelques mots.

On le met à l'extrait thyroïdien : (cachets à 3cg. à prendre un cachet par jour pendant 15 jours). En même temps il suit le traitement anti-syphilitique.

Revu ensuite l'enfant a beaucoup maigri, mais il a mal toléré le traitement par l'extrait thyroïdien : il devient méchant, très agité et dort mal.

Revu le 7 mai 1934. Bon état général.

Depuis 1933 l'enfant est mis à l'école d'arriérés, où il a fait des progrès remarquables. Il comprend tout ce qu'on lui dit, parle très bien, apprend à lire et à écrire. Il écrit correctement son nom, mais est très en retard pour le calcul. A une très bonne mémoire et aime la musique.

On lui fait tous les ans un traitement anti-syphilitique.

Observation IV

B... Jacqueline (née le 13 janvier 1928).

Antécédents héréditaires.

Père en bonne santé, 37 ans.

Mère bien portante, avait 35 ans à la naissance de l'enfant.

Enfant de la quatrième grossesse normale, mais la mère à eu des chagrins, car elle a perdu l'aîné à 14 ans.

Deux frères bien portants.

Antécédents personnels : née à terme, accouchement normal ; poids de naissance 2 kg. 750.

Le premier examen le 16 novembre 1928, agée de 10 mois.

Pèse 7 kg. Pas de stigmates d'hérédo-syphilis. Pas de malformations congénitales.

Le faciès mongolien est typique.

Pas de dents ; ne se tient pas assise, elle paraît insensible aux excitations extérieures, ne pleure pas et ne demande pas à têter. L'enfant est très constipée et ne va pas à la selle qu'avec un lavement.

Bordet-Wasserman négatifs chez la mère et l'enfant.

Observation V

B..., Simonne (née le 16 janvier 1924).

Antécédents héréditaires.

Père bien portant, 42 ans, mère en bonne santé, 36 ans. Pas de fausse-couche.

Aucun antécédent collatéral.

Antécédents personnels : Enfant d'une grossesse normale, mais la mère était fatiguée à partir du 3^e mois.

Née à terme, par un forceps. Poids de naissance, 3 kg. 200.

Premier examen le 22 octobre 1929 à l'âge de 5 ans et 8 mois.

Le faciès mongolien frappe : les yeux typiques du mongolisme, le nez fortement déprimé, les oreilles mal ourlées. La bouche est fermée, la langue fissurée ; prognatisme de la mâchoire.

La première dent à 15 mois ; premier pas à 3 ans ; a parlé à 4 ans. Pas de stigmates d'hérédo-syphilis. Pas de malformations congénitales.

L'examen des organes est normal.

Grosse déficience intellectuelle.

Bordet-Wasserman : négatifs chez la mère et l'enfant.

Traitement : opothérapie commencée à l'âge de 3 ans.

L'enfant n'a pas été revue depuis.

Observation VI

A..., Madeleine, (née le 8 septembre 1929).

Antécédents héréditaires :.

Père en bonne santé, 35 ans.

Mère très nerveuse, avait 30 ans à la naissance de l'enfant. Pas de fausse-couche.

Deux enfants qui sont bien portants.

Antécédents personnels. Enfant d'une troisième grossesse normale.

Née à terme, accouchement normal, poids de naissance 3 kg. 500.

Premier examen le 8 avril 1932 à l'âge de deux ans et demi.

Poids 13 kg. 950. Taille 0 m. 81.

Le facies est typique : yeux en amande, ébauche d'épicanthus, mouvements irréguliers des yeux, brachycéphalie, occiput plat, cheveux abondants. La bouche est ouverte, la langue non augmentée de volume est fissurée.

On constate un strabisme convergent de l'œil droit.

Elle se tient assise mais ne marche pas.

Pas de malformations congénitales, pas de stigmates d'hérédosyphilis.

Bordet-Wasserman négatif chez l'enfant.

— — — — la mère.

— — — — la sœur.

Etat intellectuel : l'enfant est très en retard au point de vue intellectuel, ne parle pas et n'a pas l'air de s'intéresser à son entourage.

Traitement : Extrait thyroïdien + extrait hypophysaire.

Revue ensuite, la maman n'a pas remarqué une amélioration appréciable.

Observation VII

L..., Jean (né le 13 juin 1923).

Antécédents héréditaires.

Père en bonne santé — 40 ans.

Mère bien portante — 34 ans à la naissance de son fils.

Antécédents collatéraux : Son grand père est mort à 31 ans d'une affection cérébrale (arriéré).

Antécédents personnels : Enfant d'une première grossesse normale, né à terme, accouchement normal.

Poids de naissance ? Nourri au biberon.

Premier examen le 23 juin 1930. Agé de 7 ans.

Poids 20 kg. 300. Taille 1 m. 11.

L'enfant est amené à la consultation, parce qu'on

a remarqué qu'il est arriéré pour son âge, parle très peu, ne joue pas avec les autres enfants.

Première dent à 10 mois ; premier pas à 16 mois, a commencé à parler à 2 ans et demi.

A l'examen on se trouve en présence d'un mongolien typique : yeux caractéristiques, la bouche entr'ouverte, macroglossie, langue scrotale, syndactilie. Aucune malformation congénitale.

Pas de stigmates d'hérédo-syphilis.

Bordet-Wasserman négatifs chez la mère et l'enfant.

Traitement : Extrait thyroïdien : rayons ultraviolets à l'âge de 4 ans (La maman aurait constaté une très grande amélioration à la suite du traitement diathermique).

Revu le 8 mai 1924.

Il a 11 ans. Le faciès mongolien est beaucoup moins accentué, on trouve encore une ébauche d'épicanthus. La bouche est fermée.

L'enfant est toujours constipé.

Grosse amélioration intellectuelle. Il suit une école et depuis la famille aurait constaté des progrès appréciables. Il lit passablement, mais est très faible en calcul. Il parle très vite et articule mal. La mémoire est très développée. Aime beaucoup la musique.

Très bon état général.

Observation VIII

H..., Roger (né le 28 juillet 1926).

Antécédents héréditaires :

Père bien portant.

Mère en bonne santé ; O fausse-couche.

Un enfant bien portant.

Antécédents personnels : Né à terme, accouchement normal. Poids de naissance ?

Vient consulter parce que la maman a constaté que l'enfant est beaucoup en retard et ne se développe pas. A 4 ans et demi il ne parlait pas. Poids 15 kg. 500. Taille 91 cm.

Première dent à 18 mois.

A marché à 2 ans.

A fait une broncho-pneumonie à 18 mois.

A l'examen on se trouve en présence d'un petit mongolien classique : yeux bridés, bouche entr'ouverte, langue fissurée, ébauche d'épicanthus, arriération intellectuelle.

Pas de stigmates d'hérédo-syphilis. Bordet-Wasserman, négatifs chez la mère et l'enfant.

Végétations adénoïdes.

Traitement opothérapique : surrénale, thyroïde, hypophyse.

Revue ensuite : on constate un progrès intellectuel.

L'enfant est beaucoup moins nerveux mais toujours instable. Il a maigri, mais paraît avoir plus de forces.

On continue le même traitement.

Observation IX

G..., Robert (né le 2 mars 1928).

Antécédents héréditaires :

Père en bonne santé.

Mère bacillaire, très fatiguée, pendant cette grossesse, qui suivait de près la première.

Antécédents familiales. Un enfant de 14 mois, se porte bien.

Antécédents personnels : Enfant d'une grossesse normale, mais la mère a été très fatiguée.

Né à terme, accouchement normal. Poids de naissance 3 kg.

Vient consulter le 23 juin 1930, parce que l'enfant ne marche pas et ne parle pas. Il avait 2 ans et 3 mois.

A l'examen, on se trouve devant un enfant dont la taille est de 0 m. 72 et le poids de 8 kg. 700.

Le faciès mongolien est caractéristique.

On constate chez lui une hypotonie musculaire très marquée : c'est un enfant caoutchouc.

Quelques signes de rachitisme : léger chapelet costal, fontanelle antérieure ouverte.

A eu sa première dent à 22 mois et à l'âge de 2 ans et 3 mois il avait 8 dents.

Pas de stigmates d'hérédo-syphilis.

Bordet-Wasserman négatif, pour l'enfant et la mère.

Revu le 4 décembre 1930.

Il a mal supporté l'extrait thyroïdien (est devenu très agité, a perdu le sommeil).

Aucune amélioration, ne marche pas, ne parle pas.

On lui change le traitement, en lui donnant des cachets de surrénale et des frictions mercurielles.

Revu le 4 juin 1931 à l'âge de 3 ans et 3 mois. On constate une amélioration sensible. Commence à parler, se tient debout. Il a 18 dents. Est très nerveux.

Continue le même traitement.

Revu le 2 octobre 1931. Marche assez facilement. Au point de vue intellectuel, reconnaît son entourage et fait des mouvements aboutissant à l'accomplissement de certains actes voulus. Aime beaucoup la musique.

Est revu le 13 octobre 1932, âgé de 4 ans et demi.

L'amélioration continue. L'enfant est très agité. Les dents sont mal plantées.

Poids 12 kg. 200. Taille 0 m. 85.

Continue le même traitement.

Revu le 4 mai 1933. Poids 12 kg. 900.

Se développe intellectuellement.

Continue le même traitement.

Revu le 25 janvier 1934. Poids 13 kg. 900. Taille 0 m. 93. Parle à peu près, progresse lentement.

Observation X

L..., Colette (Née le 24 novembre 1923).

Antécédents héréditaires.

Père blessé de guerre (perforation d'un poumon).
Avait 37 ans à la naissance de son enfant.

Mère atteinte d'une cirrhose de foie, avait 42 ans à la naissance de Colette. Pas de fausse-couche.

Un enfant né après, est normal et très bien portant.

Antécédents personnels : enfant de la première grossesse, né à terme. Accouchement normal. Poids de naissance 2 kg. 310. Coryza à la naissance. Nourrie au sein pendant 4 mois, ensuite allaitement mixte.

Première dent à 13 mois.

Premier pas à 2 ans.

Premier mot à 9 mois.

Premier examen le 20 décembre 1929, à l'âge de 6 ans.

A l'examen on se trouve en présence d'une mongolienne typique avec arriération mentale. Poids 15 kg. 200.

Pas de malformation congénitale.

Rate non perceptible. Pas de ganglions sus-épi-trochléens.

Bordet-Wasserman négatifs chez la mère, père et enfant.

Ne dit que quelques mots, ne sait pas construire des phrases.

Le deuxième enfant qui a trois ans est normal et se porte bien.

Traitement : Extrait thyroïdien, 3 comprimés de 1 cg. par jour, pendant 15 jours.

Pour la deuxième quinzaine on lui donne des frictions mercurielles et après du Stovarsol.

L'enfant n'a pas été suivi à notre consultation.

Observation XI

V..., Eveline (née le 17 février 1931).

Antécédents héréditaires.

Père en bonne santé, 31 ans.

Mère bien portante, pas de fausse-couche, 29 ans.

Antécédents familiaux : Un frère décédé à 2 ans et demi d'une septicémie.

Antécédents personnels : Enfant mongolien de la troisième grossesse normale.

Née à terme, accouchement normal.

Enfant bleu à la naissance pendant 48 heures.

Ictère pendant 3 semaines.

Nourrie par un allaitement mixte jusqu'à un mois puis allaitement artificiel.

Premier examen le 22 mai 1931, âgée de 3 mois.

Le faciès mongolien est classique : yeux bridés, la bouche ouverte, macro-glossie. Gros ventre mou.

Enfant toujours constipé.

Cœur : maladie de Roger.

Poumons normaux.

Rate non perceptible. Foie normal.

Végétations adénoïdes.

Bordet-Wasserman négatif chez la mère.

Traitement : extrait thyroïdien, deux comprimés de 5 milligr. par jour.

Observation XII

M... Raymonde, (née le 25 mars 1931).

Antécédents héréditaires.

Père en bonne santé, mais très nerveux, 33 ans.

Mère bien portante, 27 ans à la naissance de son enfant. Pas de fausse-couche.

Antécédents personnels : Enfant de la première grossesse, née à terme, accouchement normal. Poids de naissance 2 kg 950. Allaitement mixte.

Ictère pendant les dix premiers jours.

Premier examen le 4 août 1931. Vient consulter

pour des vomissements et constipation. Poids 4 kg. 950.

Faciès mongolien fruste : les yeux caractéristiques, mais aucun autre signe de mongolisme.

Pas de malformations congénitales.

Aucun stigmate d'hérédo-syphilis.

Bordet-Wasserman négatifs pour la mère et l'enfant

Revue le 15 décembre 1931. Poids 7 kg 200, âgée de 9 mois. L'enfant ne se tient pas assise.

Traitement : extrait thyroïdien 1 ctg. par jour, pendant 15 jours, rayons ultra-violets.

Revue le 22 mars 1932, grosse amélioration par les rayons ultra-violets. L'enfant commence à marcher. Elle a eu sa première dent à 10 mois.

Continue le même traitement.

Revue le 3 mai 1932. Enfant en bon état général. Fait des progrès au point de vu intellectuel.

Revue le 6 mai 1934. Etat intellectuel très avancé. L'enfant comprend tout ce qu'on lui dit, a une très bonne mémoire. Sait construire des phrases.

Observation XIII

R... Bernard, (né le 16 février 1929).

Antécédents héréditaires.

Mère bien portante, pas de fausse-couche, 35 ans à la naissance de l'enfant.

Père en bonne santé, 39 ans.

Antécédents familiaux : Un frère de 15 ans, une sœur de 11 ans bien portants.

Antécédents personnels. Enfant de la troisième grossesse, né à terme, l'accouchement était normal.

Nourri au sein pendant quatre mois, puis allaitement artificiel.

Premier examen le 17 janvier 1930, à 11 mois.

La maman amène son enfant parce qu'elle a constaté qu'il ne se développe pas normalement.

Le faciès mongolien frappe : les yeux sont caractéristiques, la racine du nez aplatie, la bouche entr'ouverte, la langue scrotale en dehors de la bouche. Brachycéphalie, l'occiput plat, syndactilie.

Pas de malformation congénitale.

Foie normal. Pas de grosse rate.

Aucun stigmate de spécificité.

Bordet-Wasserman négatif chez les parents.

Enfant très constipé.

Traitement : extrait thyroïdien.

Ce traitement a été mal supporté : diarrhée et vomissements, l'enfant est agité la nuit et dort très mal.

On lui change le traitement, en lui prescrivant de l'extrait hypophysaire.

L'enfant n'était plus suivi à la même consultation.

Observation XIV

C... Raymond (né le 11 juin 1922).

Antécédents héréditaires :

Père souffrant, après la guerre, 47 ans.

Mère toujours malade, 45 ans à la naissance de l'enfant.

O fausse-couche.

Antécédents personnels.

Enfant de la cinquième grossesse, né à terme, par un accouchement normal. Poids de naissance 3 kg 500, Coryza à la naissance.

Nourri au sein pendant 2 mois, ensuite allaitement mixte.

Première dent à 10 mois.

A parlé à 2 ans.

Commence à marcher à 2 ans et demi.

N'a fait aucune maladie de la première enfance.

Premier examen le 23 novembre 1926, âgé de 3 ans et demi. L'enfant est amené pour retard du développement général.

A l'examen, on se trouve devant un mongolien de forme atténuée au point de vue faciès, mais il présente une grosse déficience intellectuelle. Ne dit que quelques mots isolés ; ne sait pas construire des phrases.

L'enfant est toujours agité. Il est très affectueux pour les parents.

Pas de malformation congénitale.
Foie normal. La rate paraît augmentée de volume.
Le métabolisme basal impossible à faire.
Bordet-Wasserman légèrement positif chez la mère.
Traitement : Opothérapie prudente, plus frictions
mercurielles.

Observation XV

G. Roger (né le 13 décembre 1921).
Antécédents héréditaires :
Père et mère syphilitiques.
La mère a fait une fausse-couche antérieure.
La réaction de Bordet-Wasserman est positive
chez la mère et fortement positive chez le père.
Antécédents collatéraux : Un frère né en 1928
présentait des signes de certitude d'hérédo-syphilis.
Antécédents personnels : Enfant de la troisième
grossesse, né à terme, accouchement normal. Poids
de naissance 3 kg 250. Nourri au biberon.
A fait une scarlatine à l'âge de 3 ans.
La première dent à 19 mois.
Premier pas à 23 mois.
Vient consulter le 6 mai 1926 à l'âge de 4 ans et demi.
C'est un mongolien typique : yeux bridés, bouche
ouverte, laissant sortir une grosse langue fissurée,

brachycéphalie, bosses frontales proéminentes, voûte ogivale ; grosse rate, gros foie.

Insuffisance intellectuelle très marquée : ne parle pas, à l'air tout à fait idiot.

Traitement anti-syphilitique : sels de Bismuth, plus frictions mercurielles.

Revue en octobre 1928. Poids 21 kg. 500.

Légère amélioration intellectuelle : comprend bien, mais ne dit que quelques mots.

Même traitement.

Observation XVI

A... Pierre (né le 9 août 1923).

Antécédents héréditaires :

Mère syphilitique ; a fait trois fausses-couches.

Père est mort d'une affection cardiaque (aortite syphilitique).

Antécédents collatéraux : Un frère né en 1909, arriéré mais pas mongolien.

Un autre frère né en 1912 ; mort de méningite. Une sœur née en 1915 hérédo-syphilitique.

Une autre sœur née en 1917 avec des malformations congénitales.

Un frère né en 1919 qui paraît bien portant ; suit un traitement anti-syphilitique.

Antécédents personnels; Enfant de la sixième et dernière grossesse.

La mère était très fatiguée et vivait dans la misère.

Né à terme, poids de naissance 2 kg 300. Coryza à la naissance pendant cinq semaines.

Nourri au biberon.

Broncho-pneumonie à l'âge de 18 mois.

Premier examen le 3 mars 1925 à l'âge de 18 mois.

Enfant en mauvais état général; pèse 6 kg 700.

L'aspect mongolien et l'arriération psychique sont frappants.

L'hypotonie musculaire est marquée.

A l'examen on relève des signes d'hérédosyphilis.

Cœur et poumons normaux.

Traitement anti-syphilitique.

L'enfant est mort à l'âge de 3 ans d'une affection pulmonaire.

Observation XVII

M... Lucien (né le 21 décembre 1924).

Antécédents héréditaires :

Père bien portant, 39 ans.

Mère en bonne santé, 38 ans à la naissance de l'enfant.

O fausse-couche.

Antécédents personnels. Enfant de la première

grossesse. Au début de la grossesse la mère a eu des vomissements, des douleurs abdominales et de l'albumine.

Né à terme. Accouchement normal mais difficile
Poids de naissance 2 kg 500. Nourri au sein pendant huit mois.

L'enfant est amené à l'âge de 1 an parce qu'il ne se développe pas bien. Il pèse 5 kg 580.

Son aspect mongolien est typique, la déficience intellectuelle est manifeste. Ne marche pas, n'a aucune dent. On note chez lui l'hypertrophie de la langue qui est constamment dehors et l'égalité des trois doigts médians. Il est constipé et ne va pas à la selle qu'avec un lavement.

Pas de stigmates d'hérédosyphilis.

Pas de malformations congénitales.

Bordet-Wasserman négatifs chez la mère et l'enfant.

Observation XVIII

D... Jacqueline (née le 25 novembre 1924).

Antécédents héréditaires :

Mère bien portante 28 ans. Elle est très nerveuse.

Pas de fausse-couche.

Père bien portant, 30 ans.

Un frère aîné bien portant.

Antécédents personnels. Enfant de la deuxième

grossesse normale ; la mère a eu un accident d'automobile au début de cette grossesse.

Née à terme, accouchement normal. Poids de naissance 3 kg 200. Nourrie au sein pendant 8 mois.

Première dent à 6 mois.

A marché à 2 ans et demi.

A parlé à 3 ans et demi.

Opérée de végétations adénoïdes.

Nous l'avons examinée le 11 mai 1934.

Enfant âgé de 9 ans et demi, en très bon état général.

Faciès mongolien fruste : Pas d'épicanthus, la bouche fermée et langue normale, dentition complète, pas de brachycéphalie, pas d'hypotonie musculaire et ligamenteuse. L'enfant est instable et très agité.

Pas de signes d'hérédo-syphilis. Pas de malformations congénitales.

Rate non perceptible, foie normal. Cœur normal, rien au poumon.

Au point de vue intellectuel, elle ne paraît pas très arriérée. Elle présente un certain degré de développement psychique.

Aucun trouble de la parole. Répond avec exactitude à toutes les questions mises. Cependant, elle parle d'une voix explosive.

Sait très bien lire les lettres de l'alphabet, est faible

pour le calcul. Elle est très affectueuse pour ses parents, cependant elle se met facilement en colère et est entêtée.

Elle a été traitée par des extraits opothérapiques pendant deux ans. Actuellement elle ne prend plus de médicaments et se porte très bien.

Observation XIX

W... Suzanne(née le 28 juin 1919).

Antécédents héréditaires.

Père bien portant, 40 ans à la naissance de l'enfant.

Mère en bonne santé, mais a eu beaucoup de soucis moraux pendant cette grossesse.

Avait 35 ans à la naissance de Suzanne.

Une fausse-couche de 6 semaines, antérieure.

Un enfant mort à 3 ans d'une grippe infectieuse.

Deux autres enfants bien portants.

Antécédents personnels : Enfant d'une grossesse normale, née à terme par un accouchement normal.

Poids de naissance 3 kg 200.

Nourrie par allaitement artificiel.

Première dent à 14 mois.

A parlé à 2 ans.

A marché à 3 ans et demi.

Traitée par des extraits polyglandulaires depuis l'âge de 13 mois.

Revue le 12 mai 1934 à l'âge de 14 ans.

Faciès mongolien net : yeux bridés, fente palpébrale oblique de bas en haut et de dedans en dehors, ébauche d'épicanthus ; la racine du nez est aplatie, la bouche est fermée, la langue scrotale ; mauvaise dentition ; prognatisme de la mâchoire. Brachycéphalie très nette ; pieds plats.

Cœur et poumons normaux. Rate normale et foie non augmenté de volume.

Elle est réglée depuis le mois d'août 1933. Ses règles durent trois jours mais ne viennent pas régulièrement.

Elle a un développement mammaire normal.

Pas de stigmates d'hérédo-syphilis. Bordet-Wasserman négatif.

Au point de vue psychique aucune amélioration. L'enfant à l'air tout à fait idiot, elle est triste, ne répond pas aux questions mises.

Son intelligence ne s'est pas développée, nous dit sa mère.

C'est une enfant très affectueuse, calme, n'a pas des colères. Elle aime la musique.

Traitement : Extrait thyroïdien depuis l'âge de 13 mois, mais aucune modification dans son état.

Nous avons essayé un traitement par des extraits polyglandulaires, mais la maman nous dit que l'enfant est trop fatiguée et ne tolère pas notre médication. Nous avons arrêté ce traitement et nous avons conseillé un long séjour à la mer.

Observation XX

K... Jeannine (née le 13 octobre 1929).

Antécédents héréditaires :

Père bien portant, 32 ans.

Mère très nerveuse, avait l'âge de 30 ans à la naissance de l'enfant. Pas de fausse-couche. Première grossesse.

Antécédents collatéraux : Son grand-père maternel est mort jeune d'une affection cérébrale. Il était alcoolique.

Bordet-Wasserman négatif chez les parents.

Antécédents personnels : l'enfant est de la première grossesse. La mère aurait eu une forte émotion au début de cette grossesse. (En se promenant dans le Jardin des Plantes, elle aurait été effrayée par un animal en liberté). Ensuite elle avait des ennuis pendant les 9 mois de la grossesse.

L'enfant est venu à terme par un accouchement normal.

Nourrie au sein pendant 4 mois, puis allaitement artificiel.

Premier pas à deux ans, a parlé à un an et demi.

Premier examen le 2 juin 1930 à l'âge de 8 mois.

Poids 7 kg. 100. Taille 0m 65.

A l'examen, on s'est trouvé en présence d'une petite mongolienne typique.

L'examen des organes ne relève rien d'anormal.

L'enfant est très constipé.

Pas de stigmates d'hérédo-syphilis.

Revue en mai 1930. Elle présente une éruption provoquée par les frictions mercurielles.

Même état général.

Traitement : Sirop iodo-tannique, suppositoires mercurielles et rayons ultra-violets.

Revue le 4 juillet 1930. Poids 8 kg 250.

Aucune amélioration dans son état.

Elle continue le même traitement en plus l'extrait thyroïdien 0, 01 gr. par jour, a prendre 10 jours par mois.

Revue le 23 septembre 1930. Pèse 8 kg 850. Taille 0m.71.

L'enfant a pris en deux reprises pendant 10 jours de l'extrait thyroïdien. Elle est plus éveillée, mais très nerveuse, agitée et dort mal.

On diminue la dose d'extrait-thyroïdien en lui donnant 1 ctg. tous les deux jours.

Revue le 27 mars 1931. On constate un progrès dans les mouvements. A 5 dents.

On lui ordonna des piqûres d'acetylarsan.

Le 27 juin 1931, l'enfant a reçu 10 injections d'acetylarsan. Poids 9 kg. 950. Taille 0m. 74.

La bouche est toujours entr'ouverte, la langue dehors.

L'enfant se tient bien debout. Elle est plus éveillée, gaie, dort bien, a un bon appétit.

Actuellement elle a 7 dents.

Traitement : extrait thyroïdien 0, 01 pendant 10 jours par mois. Vitamines.

Revue le 4 mars 1932 à l'âge de deux ans et demi. Grande amélioration. Elle commence à parler et à marcher.

Poids 12 kg. Taille 0m 82.

Continue le même traitement.

Revue le 8 mai 1934 à l'âge de 4 ans et demi. Très bon état général. Faciès mongolien moins frappant. La bouche est fermée. La première dentition est complète.

Etat intellectuel beaucoup amélioré. L'enfant comprend tout ce qu'on lui dit, a une très bonne mémoire ; est très affectueuse pour la famille et aime beaucoup la musique.

Elle est régulièrement suivie par un médecin de la famille.

Observation XXI

D... Nicole (née le 28 octobre 1927).

Antécédents héréditaires :

Parents bien portants. Mère 43 ans. Père 47 ans.

Deux enfants en bonne santé. Pas de fausse-couche.

Antécédents personnels. Enfant de la troisième

grossesse normale. La mère était souffrante (sciatique)
Née à terme. L'accouchement était normal. Poids
de naissance 3 kg.

Nourrie au sein pendant 8 mois, puis au biberon.

Première dent à 15 mois.

Premier pas à 22 mois.

L'enfant vient consulter pour la première fois en
janvier 1930, âgée de 2 ans et demi. Elle est amenée
par sa mère pour des troubles du développement.
Elle dort mal la nuit, a la bouche ouverte et respire
difficilement.

A l'examen on se trouve en face d'une enfant gaie,
avec un faciès de mongolisme fruste : yeux classiques
de mongolienne ; on constate un strabisme conver-
gent de l'œil droit. La langue fissurée sort hors de la
bouche.

Elle pèse 10 kg. Taille 0m. 78.

A deux ans et demi elle a dix dents.

L'examen rhinologique a révélé des végétations
adénoïdes.

Les autres organes sont normaux.

Pas de stigmates d'hérédosyphilis.

Au point de vue intellectuel, elle est très retardée,
ne parle pas.

Traitement : séjour au grand air et rayons ultra-
violets.

Revue ultérieurement, on constate une amélio-

ration à la suite du traitement par les rayons. L'enfant se tient debout ; est en pleine poussée dentaire.

Elle ne parle pas à l'âge de 3 ans et demi.

Traitement : Vitamines, extrait polyglandulaires, séjour au grand air.

Observation XXII

(Service du Dr Weill-Hallé)

D... Pierre (né le 20 novembre 1931).

Antécédents héréditaires :

Père bien portant, 48 ans.

Mère très fatiguée pendant cette grossesse avait 44 ans à la naissance de l'enfant. Elle a fait une fausse-couche de 3 mois.

Antécédents familiaux : Une sœur de 19 ans bacillaire (traitée par un pneumothorax artificiel). Une autre sœur bien portante.

Antécédents personnels : Enfant de la troisième grossesse qui est survenue à l'âge de 44 ans.

Né à terme par un accouchement normal. Poids de naissance 3 kg 600 .

Première dent à 9 mois.

Broncho-pneumonie à l'âge de 1 an et demi.

Vient consulter pour la première fois le 6 décembre 1933 à l'âge de 2 ans, parce que sa maman a vu que l'enfant n'est pas normal.

A l'examen, l'aspect mongolien est typique, la déficience intellectuelle est manifeste.

Les yeux sont caractéristiques, épicanthus, fente palpebrale oblique en bas et en dedans. Oreilles maourlées, le lobule n'est pas collé. La bouche est ouverte et la langue fissurée est constamment dehors. La racine du nez est fortement déprimée. La brachycéphalie est manifeste. Grosse hypotonie musculaire. On constate chez lui une égalité des trois doigts.

Ne marche pas, mais se tient assis.

Etat intellectuel. Il est très en retard au point de vue psychique. Ne parle pas.

Traitement : extrait thyroïdien extrait hypophysaire.

Revu en février 1934. Même état.

Traitement : $\left\{ \begin{array}{l} \text{Extrait thyroïdien : trois ctgr.} \\ \text{Extrait hypophysaire : dix —} \\ \text{Pour un cachet n° 15.} \end{array} \right.$

à prendre un cachet tous les jours, pendant 15 jours

Revu le 8 mai 1934, âgé de 2 ans et demi.

Poids 10 kg 1/2.

Le faciès mongolien n'est pas changé. La bouche est toujours ouverte. Il ne marche pas ; dit quelques mots.

Il a toutes les dents de la première dentition.

Sa mère nous dit qu'il est plus agité à la suite du

traitement que nous lui avons donné, mais elle constate une augmentation de sa taille.

Examen des poumons : quelques râles disséminés au sommet gauche ; la cuti-réaction est positive. L'enfant est en contact avec sa sœur bacillaire.

Traitement : Extrait hypophysaire ; séjour au grand air.

Nous avons conseillé la séparation de l'enfant du milieu familial.

Observation XXIII

(Service du Dr Weill-Hallé)

P... Bernard, (né le 27 janvier 1927).

Antécédents héréditaires :

Père bien portant 26 ans.

La mère a eu de gros ennuis pendant la grossesse. Elle avait 29 ans à la naissance de l'enfant. O fausse-couche.

Antécédents collatéraux : Un frère de son père est atteint d'une affection nerveuse, il est interné dans un asile.

Antécédents personnels : Enfant de la première grossesse avec hydramnios. Il est né à terme, par un accouchement normal. Poids de naissance 4 kg.

Nourri au sein, puis allaitement artificiel.

A fait la coqueluche à 4 ans. Végétations adénoïdes opérées.

La maman s'aperçoit que son enfant n'est pas normal à l'âge de 1 an. Elle a consulté un médecin qui ne lui a pas donné grand espoir d'amélioration.

Nous l'avons vu le 15 avril 1934, âgé de 7 ans.

L'aspect mongolien et l'arriération mentale sont frappantes.

A eu sa première dent à 2 ans.

A marché à 3 ans.

A parlé à 4 ans.

Actuellement il tient la bouche ouverte par moment. Il a une langue plicaturée (le père de l'enfant en a une pareille).

Le pavillon de l'oreille est mou et mal ourlé, le lobule manque (oreille de singe). Prognatisme de la mâchoire.

Il a beaucoup de cheveux.

Les organes génitaux sont petits.

Aucun signe de syphilis.

Pas de malformations congénitales.

Etat psychique à 7 ans : il reconnaît les personnes de la famille ; joue avec les enfants. Aime beaucoup la musique.

Il est très timide et ne répond pas aux questions que nous lui posons.

Traitement : Extrait thyroïdien + extrait hypophysaire, séjour à la mer et rééducation dans une école spéciale d'arriérés.

Revu le 11 mai 1934. Aucune amélioration appréciable.

Observation XXIV

B... Suzanne, (née le 10 août 1929).

Antécédents héréditaires :

Père et mère bien portants. La mère avait 38 ans à la naissance de son enfant. O fausse-couche.

Père gazé de guerre, 42 ans.

Antécédents personnels. Enfant de la sixième grossesse normale. Né à terme, accouchement normal.

Poids de naissance très inférieur à la normale.

Nourrie au biberon.

A fait la rougeole à 2 ans.

Vient consulter pour la première fois le 6 novembre 1933 à l'âge de 4 ans et 3 mois.

Poids 12 kg 250. Taille 0 m 88. L'enfant est amené pour des troubles de la croissance. Il s'agit d'une enfant extrêmement nerveuse, qui dort très mal et qui dans la journée est extrêmement agitée.

Elle est constipée.

Elle a marché très tard à 3 ans et demi. Retard également au point de vue de la parole ; ne dit que quelques mots, ne sait pas construire des phrases. A eu sa première dent à 17 mois.

A l'examen le faciès mongolien est typique.

On constate chez elle une grosse hypotonie musculaire.

On aurait trouvé un gros foie.

Pas de stigmates d'hérédo-syphilis.

La réaction de Bordet-Wasserman n'a pas été faite.

L'état intellectuel : l'enfant a l'air tout à fait idiot ; n'a pas l'air de comprendre quand on lui parle ; elle dit quelques mots non-intelligibles.

On l'a mise au traitement opothérapique, mais on ne l'a plus jamais revue.

Observation XXV

C... Pierrette (née le 23 janvier 1929).

Antécédents héréditaires :

Père souffrant de rhumatisme, 41 ans.

Mère bien portante. 0 fausse-couche. Avait 39 ans à la naissance de cet enfant.

Antécédents familiaux : trois enfants bien portants.

Antécédents personnels : enfant de la quatrième grossesse normale, née à terme, accouchement normal, poids de naissance 3 kg 230.

Nourrie au sein pendant 7 mois, puis allaitement mixte.

Premier examen le 8 mars 1931.

Le faciès mongolien est caractéristique.

Les tissus sont infiltrés, le faciès pâle et bouffi.

La bouche est entr'ouverte et la langue est audehors.
Elle est très calme et immobile.

Ne marche pas, ne parle pas.

A eu sa première dent à 2 ans.

On ne relève aucun signe de syphilis. Bordet-Wasserman négatif.

A l'examen rhinologique on trouve des végétations.

Etat psychique : Elle a le faciès type d'arriérée.
Elle reste inerte et n'a pas l'air de s'intéresser à ce qui l'entoure.

Traitement : Extrait thyroïdien 0, 03 gr. par jour, pendant 15 jurs.

Revue ultérieurement. Très grande amélioration.
Elle fait quelques mouvements et se tient assise.

On continue le traitement opothérapique.

En juin 1933, l'enfant a succombée à la suite d'une broncho-pneumonie.

CONCLUSIONS

2. — Le mongolisme est une anomalie congénitale, caractérisée au point de vue clinique par deux grands symptômes :

3. — Le faciès mongolien est typique. Il se caractérise par : la forme des yeux bridés, la fente palpébrale ouverte en amande, à grande axe oblique, de bas en haut et de dedans en dehors ; la racine du nez fortement déprimée, la bouche ouverte, la langue plicaturée, prognatisme inférieur fréquent, brachycéphalie manifeste.

4. — A ce faciès asiatique s'ajoute une insuffisance mentale à caractères spéciaux : retards considérable de la parole, jugement rudimentaire, instinct d'imitation très vif, aime la musique, attention volontaire nulle, manque du sentiment du danger. Très affectueux pour leurs parents, ils sont timides, capricieux et coléreux. Malgré ces éléments d'infériorité psychique et intellectuelle, les mongoliens ne sont pas des idiots complets, mais néanmoins très difficilement éduquables et il est impossible de les rendre capables de mener une vie sociale et de les mettre en état, s'ils parviennent à l'âge adulte, de subvenir seuls à leurs besoins.

5. — On rencontre fréquemment, une forme atténuée de mongolisme, caractérisée par le faciès mongolien fruste et un état intellectuel beaucoup plus développé.

6. — Quant à l'étiologie, il nous paraît impossible de démontrer avec certitude la cause qui peut être incriminée, mais nous croyons pouvoir rejeter l'origine syphilitique et endocrinienne, ainsi que l'influence des maladies et des émotions nerveuses pendant la grossesse, pour affirmer avec la plupart des auteurs que c'est une anomalie du germe qui doit être mise en cause.

Une preuve de cette origine conceptionnelle est apportée par les cas de mongolisme chez les jumeaux et par l'association d'autres malformations congénitales, en particulier cardiaques.

Cette anomalie du germe, consisterait d'après la théorie chromosomique, dans une tare transmise héréditairement par un chromosome.

7. — Le traitement du mongolisme est complexe et souvent difficile à instituer. Les médications employées visent surtout certains symptômes associés.

Ainsi le gardénal et les bromures pour calmer l'hyperexcitabilité nerveuse ; les vitamines, l'iode, le phosphore et les rayons ultra-violets qui améliorent la croissance et les troubles d'ossification. Enfin, la médication glandulaire, surtout l'extrait thyroïdien, est une question très controversée.

D'après certains auteurs, le traitement thyroïdien donnerait des résultats appréciables. Mais, d'après l'étude de nos observations, l'influence de l'extrait thyroïdien est nulle et serait même néfaste dans certains cas. Il conviendrait néanmoins de prescrire ce médicament dans les cas des troubles hypothyroïdien associés.

L'extrait hypophysaire paraît avoir une action favorable sur la taille et l'état intellectuel du mongolien.

Les mongoliens hérédosyphilitiques sont justiciables d'un traitement spécifique.

Mais beaucoup de mongoliens ont été favorablement influencés par une éducation familiale bien conduite et surtout par les écoles d'arriérés.

En somme un traitement médico-pédagogique bien suivi arrive à les rendre sociables et capables de vivre dans le milieu familial.

Vu le Doyen,
ROUSSY.

Vu le Président,
NOBÉCOURT.

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

Pour la bibliographie complète sur la question du Mongolisme jusqu'à l'année 1924, voir la thèse de Dop, « *De l'étiologie dans l'arriération mongolienne* », Legrand, Paris, 1924.

Apert. — « Le mongolisme », Bulletin médical, 19 juin 1920.
— « *Les jumeaux, étude biologique, physiologique et médicale* »
Flammarion, Paris, 1923.

Apert et Kermorgant. — « L'enfant des rayons X »,
Presse médicale, 5 décembre 1923.

Babonneix. — « Lésions inflammatoires des méninges dans l'imbécillité mongolienne », Compte-rendu de la Soc. de Biol., 8 juillet 1922.
— « Mongolisme et hérédo-syphilis », Gazette des Hôpitaux 15 septembre 1926.
— « Syphilis héréditaire du système nerveux », Masson, Paris.
— « Contribution à l'étude anatomique de l'idiotie mongolienne », Arch. méd. des enfants. juillet 1909.
— « Idiotie mongolienne familiale », Arch. méd. des enfants, septembre 1916.
— « Le mongolisme », Vie Méd., Paris, 1925.

Babonneix et Villette. — « Idiotie mongolienne familiale », Arch. méd. des enfants, septembre 1926.

Babonneix et Voisin. — « Encéphalopathie infantile », Traité de Pathologie méd., de Sergent, Ribadeau, Babonneix.

Berry. — « An investigation of fifty cases of mongolian inbecillity », British children's diseases, t. XXI, octobre 1924.

Bleyer. — « The frequency of mongoloid imbecillity », *Am. J. of Dis. of Children*, septembre 1932.

Brushfield. — « Mongolisme, thèse Cambridge, 1924.

Cavengt. — « La pediatria spagnola » décembre 1925.
— « Nuevos casos de mongolismo », *arch. esp. de pедиатрия*, septembre 1927.

Comby. — « Le mongolisme » in traité des maladies de l'enfance, Vigot, 1920.

— « A propos du mongolisme », *Bulletin de la Soc. de Pедиатрия*, Paris, 1924.

— « Communication sur le mongolisme », *Arch. de méd. des enfants* 1926.

— « Revue générale sur le mongolisme, nouvelles observations », *Arch. de méd. des enfants*, janvier, février 1927.

— « L'avenir des mongoliens », *Arch. méd. des enfants*, 1929.

Dop. — « De l'étiologie dans l'arriération mongolienne », Thèse de Paris, 1924.

Edelhaus. — « Alcune consideratione sur 23 casi di idozia mongoloïde », *La Pediatria*, 1^{er} juin 1932.

Exchaguet et Bachmann. — « Un cas d'arriération mongolienne chez un jumeau », *Gazette méd. de France*, 15 décembre 1920.

Boletim de Eugenia. — « Un cas de mongolisme chez l'un des jumeaux », février 1930.

Gordan. — « Morphology changes in endocrine glands in mongolian idiocy » (*endocrinology*, t. XIV, n° 1, janvier 1930.

Gautier et Caeytaux. — *Archives de méd. des enfants*, août 1926.

Halberstama. — « Idiotie mongolienne chez deux jumeaux », *Nederlandische Tidschrift von Geneskunde*, n° 1, 1922.

— *American Journal diseases of children*, 25-35, 1923.

Hermann. — *Arch. of Pediatrics of New-York*, juillet 1925.

Hofe (Von). — A report of 150 cases of I.M., Arch. of pediatrics of New-York, novembre 1922.

Hutinel et Babonneix. — « Conceptions actuelles des encéphalopathies infantiles », Journal de Méd. et de chirurgie pratique, 10 octobre 1919.

Pardoe Irwing. — « Two cases of Mongolian idiocy in the same family », Journal américain of med. association p. 94, 1920.

Knud (H.). Krabbe. — « Pathogénèse de l'idiotie mongolienne à la lumière du mongolisme chez les jumeaux », Acta psychiatrica et neurologica, Vol. 1, fasc. 4, 1926.

Laguzet. — Contribution à l'étude du mongolisme et de son étiologie, thèse de Paris, 1932.

Lemaire. — « Observations de 21 idiots mongoliens », Société de pédiatrie, Paris, 1924.

Lereboullet, Harvier et Carrion. — « Sympathique et glandes endocrines », in Traité de path. méd. et de thérapeutique, t. IX.

Lereboullet. — « Le mongolisme », Paris Médical, 28 février 1931.

Lesne. — Société de pédiatrie, Paris, 1924.

Marfan. — « L'imbécillité mongolienne », Presse méd., 3 novembre 1926.

— « L'imbécillité mongolienne », Clinique des maladies de la première enfance, 2^e série 1928.

Mauriquand et Schoen. — « Un cas de mongolisme chez une jumelle dont le frère jumeau est normal ». Arch. de méd. des enfants 1933.

Mc. Kee. — J. Psycho Asthenics, 13, 43, 1908-1909.

Merklen et Denaux. — « Gemelliparité et syphilis », Journal de méd. et de chirurgie pratique, p. 581, 1921.

Mitchell and Downing. — « Mongolian idiocy in twins », Journal of medical science, p. 866, décembre 1926.

Naville et de Saussure. — « De l'arriération mongolienne : description de quelques cas nouveaux », *Revue méd. de la Suisse romande*, juin 1926.

Pehu. — « Les formes atténuées du mongolisme infantile » *Journal de méd. de Lyon*, 20 février 1923.

Pentagna. — « Un cas d'iodotie mongolienne chez un des deux jumeaux de sexe féminin », *Arch. méd. des enfants*, août 1932.

Piaggio-Gorzan. — « Mongolisme infantil y purpura equimotico », *Arch. lot. Améric, of pediatriy*, février 1927.

Rachid (Kadri). — « Quelques considérations sur la pathogénie du mongolisme », *Arch. méd. des enfants*, page, 31, 1933.

Riddel et Stewart. — *Journal Neurol. and Psychiatr.* 1923

Rostand (J.). — « Les chromosomes », Hachette, édit. 1933

Ruhayor. — « Nuevos casos de mongolismo » *La Pediatria Española*, mai 1931.

Van der Scheer. — « Du mongolisme », Congrès des médecins aliénistes et neurologistes, Paris, 1925.

Scott. — « Mongolisme familial », *Atlantic medical journal*, p. 841, 1923.

Santillana. — « Contribution à l'étude de l'étiologie de l'iodiotie mongolienne », *Arch. méd. des enfants*, 1933

Segresta. — « Contribution à l'étude de la dystrophie pseudo-mongolienne », thèse de Paris, 1931.

Spuhler. — « L'avenir des enfants atteints de mongolisme, » Thèse de Zurich, Payot, 1929.

Stewart. — « The problem of the mongol », *Proceedings of the Royal Society of medicine*, mars 1926.

Strauch. — « Mongolian idiocy in both twins » *Journal american of med. associat.*, 81, 2181, 1923.

Thursfield. — *The British Journal Of cildren's diseases* Janvier-Mars, 1921.

Turpin. — « Le mongolisme », Semaine des Hôpitaux de Paris, 31 décembre 1931.

Turpin et Caratzali. — « Considérations sur la valeur constitutionnelle des groupes sanguins », Revue Française de Puériculture, t. I, n° 2, 1933.

Vaugiraud. — « Deux cas d'imbécillité mongolienne », Arch. de méd. des enfants, 1922.

Valesco Blanco et Sanchez Elia. — Arch. de la conf. de medicos del Hospital Ramas Mezia, t. VI, n° 2, 1922.

Vignes. — « Pathologie anténatale et germinale », Progrès méd. 1^{er} et 8 mars 1924.

Weill-Halle. — Communication Société de Pédiatrie, 1922 et 1924.

—

